



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

Periodična vručica s aftoznim faringitisom i adenitisom (PFAPA)

Verzija 2016

1. ŠTO JE PFAPA

1.1 Što je to?

PFAPA je skraćenica koja označava periodičnu vrućicu, adenitis, faringitis i aftozu. To je medicinski termin za ponavljajuće napade vrućice, otjecanje limfnih čvorova na vratu, upalu grla i ranice u ustima. PFAPA zahvaća djecu u ranom djetinjstvu i obično se javlja prije pete godine života. Ima kronični tijek, no zapravo je benigna bolest koja ima tendenciju spontanog oporavka tijekom vremena. Bolest je prvi puta prepoznata i opisana 1987. godine te se tada nazivala Marshallov sindrom.

1.2 Koliko je česta?

Učestalost PFAPA-e nije poznata no čini se da je bolest češća no što se pretpostavlja.

1.3 Koji su uzroci bolesti?

Uzrok bolesti je nepoznat. Tijekom razdoblja vrućice, imunološki sustav je aktiviran. Takva aktivacija vodi k upalnom odgovoru s vrućicom te upalom usta i grla. Upala je samoograničavajuća, budući da nema znakova upale između dvije epizode. Za vrijeme napada nisu prisutni infektivni uzročnici.

1.4 Je li nasljedna?

Opisani su slučajevi u istoj obitelji, no do sada nije otkriven genetski uzrok bolesti.

1.5 Je li zarazna?

PFAPA nije infektivna ni zarazna bolest. No, infekcija može potaknuti napad u zahvaćenih osoba.

1.6 Koji su glavni simptomi?

Glavni simptom je ponavljajuća vrućica praćena upalom grla, ranicama u ustima ili povećanim limfnim čvorovima na vratu (važan dio imunološkog sustava). Epizode vrućice nastaju naglo i traju tri do šest dana. Tijekom epizoda dijete izgleda vrlo bolesno i ima najmanje jedan od tri gore navedena simptoma. Epizode vrućice ponavljaju se svakih 3-6 tjedana, ponekad u vrlo pravilnim intervalima. Između epizoda, dijete je dobro i uobičajeno aktivno. Nema posljedica za razvoj djeteta, koje izgleda potpuno zdravo između napada.

1.7 Da li je bolest ista kod svakog djeteta?

Gore opisana glavna obilježja prisutna su kod svakog djeteta. Ipak, neka djeca mogu imati blaži oblik bolesti, dok druga mogu imati i neke dodatne simptome, poput malaksalosti, bolova u zglobovima, bolova u trbuhu, glavobolje, povraćanja ili proljeva.

2. DIJAGNOZA I LIJEČENJE

2.1 Kako se dijagnosticira?

Nema laboratorijskih testova ili slikovnih metoda specifičnih za postavljanje dijagnoze PFAPA-e. Dijagnoza bolesti postavlja se na temelju kombinacije fizikalnog pregleda i laboratorijskih testova. Prije no što se dijagnoza potvrdi, obavezno se moraju isključiti sve druge bolesti koje imaju slične simptome.

2.2 Koji su laboratorijski testovi potrebni?

Rezultati testova poput sedimentacije eritrocita (SE) ili koncentracije c-reaktivnog proteina (CRP) povišeni su tijekom napada.

2.3 Može li se liječiti ili izliječiti?

Nema specifičnog lijeka za PFAPA sindrom. Cilj liječenja je kontrola simptoma tijekom epizoda vrućice. U velikoj većini slučajeva, simptomi tijekom vremena postaju manje izraženi ili spontano nestaju.

2.4 Koji lijekovi se koriste?

Simptomi obično ne odgovaraju u potpunosti na paracetamol ili nesteroidne protuupalne lijekove, no ti lijekovi mogu pružati djelomično olakšanje. Pokazalo se da jedna doza prednizolona primijenjena kada se pojave simptomi može skratiti trajanje napadaja. No, takvim liječenjem može se skratiti interval između epizoda i nova febrilna epizoda može se pojaviti prije no što bi se očekivalo. U nekih bolesnika može se razmotriti tonzilektomija, osobito kada je značajno pogođena kvaliteta života djeteta ili njegove obitelji.

2.5 Kakva je prognoza (predviđeni ishod i tijek) bolesti?

Bolest može trajati nekoliko godine. Vremenom, intervali između napadaja febriliteta postaju sve duži i simptomi se u nekih bolesnika spontano povlače.

2.6 Da li je moguć potpuni oporavak?

Tijekom vremena, PFAPA će spontano nestati ili postati manje izražena, obično do odrasle dobi. Bolesnici s PFAPA-om ne razvijaju oštećenja. Rast i razvoj djeteta obično nisu zahvaćeni bolešću.

3. SVAKODNEVNI ŽIVOT

3.1 Kako bolest može utjecati na svakodnevni život djeteta i njegove obitelji?

Kvaliteta života može biti narušena ponavljajućim epizodama vrućice. Često postoji značajno kašnjenje u postavljanju točne dijagnoze, zbog

čega se javlja strah roditelja i ponekad obavlja mnoštvo nepotrebnih medicinskih pretraga.

3.2 Što je sa školom?

Redovita pogoršanja praćena vrućicom mogu utjecati na pohađanje nastave. Kod djece s kroničnim bolestima važno je nastaviti edukaciju. Postoji nekoliko čimbenika koji mogu uzrokovati probleme s pohađanjem nastave i zbog toga je učiteljima važno objasniti moguće potrebe djeteta. Roditelji i učitelji trebaju učiniti sve što je u njihovoj moći kako bi djeca nesmetano sudjelovala u školskim aktivnostima, bila uspješna u nastavi te prihvaćena i cijenjena od strane svojih vršnjaka i odraslih. Uklapanje u profesionalnu okolinu osobito je važno za mlade bolesnike i jedan je od općih ciljeva brige za bolesnike s kroničnim bolestima.

3.3 Što je sa sportom?

Bavljenje sportom vrlo je važan dio svakodnevnog života svakog djeteta. Jedan od ciljeva liječenja je da se djeci, što je to više moguće, omogući normalan život i da se ne smatraju drugačijima od svojih vršnjaka.

3.4 Što je sa prehranom?

Nema posebnih savjeta u vezi prehrane. Općenito, dijete treba imati balansiranu, dobi primjerenu prehranu. Zdrava, dobro balansirana prehrana s dovoljno proteina, kalcija i vitamina, preporuča se za dijete koje raste.

3.5 Može li klima utjecati na tijek bolesti?

Ne može.

3.6 Može li se dijete cijepiti?

Da, dijete se može i mora cijepiti; ipak, nadležni liječnik treba se obavijestiti prije primjene živog atenuiranog cjepiva, kako bi za svaki pojedinačni slučaj dao odgovarajući savjet.

3.7 Što je sa spolnim životom, trudnoćom i kontracepcijom?

Do sada u literaturi nema informacija o ovom aspektu bolesti. Kao opće pravilo za druge upalne bolesti vrijedi da je trudnoću bolje planirati kako bi se zbog mogućih nuspojava koji protuupalni lijekovi mogu imati na fetus unaprijed planirao način liječenja.