



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

Periodikus láz Aftózus Faringitisszel és Adenitisszel (PFAPA)

Verzió 2016

1. MI A PFAPA

1.1 Mi ez?

A PFAPA a periodikus láz adenitisszel, faringitisszel és aftózissal nevű kórkép angol megfelelőjének (Periodic Fever Adenitis Pharyngitis Aphthosis) rövidítése. Ez egy orvosi kifejezés arra az állapotra, amely visszatérő lázrohamokkal, a nyaki nyirokcsomók duzzanatával, torokfájással és szájüregi fekélyekkel jár. A PFAPA többnyire kora gyermekkorban, általában ötéves kor előtt kezdődik. A betegség lefolyása krónikus, de jóindulatú, általában javul az idő előrehaladtával. Először 1987-ben számoltak be a Marshall-szindrómának is elnevezett kórképről.

1.2 Milyen gyakori?

A PFAPA gyakorisága nem ismert, de valószínűleg gyakoribb, mint ahogy azt a feltételezik.

1.3 Mik a betegség okai?

A betegség oka ismeretlen. A lázas időszakokban aktiválódik az immunrendszer, ami lázzal és a szájüreg, illetve a torok gyulladásával járó immunreakciót vált ki. A gyulladás magától elmúlik, két epizód között nincsenek gyulladásra utaló jelek. A rohamok ideje alatt fertőző kórokozó nincs jelen.

1.4 Örökletes-e ez a betegség?

Beszámoltak már családi halmozódásról, de eddig genetikai okot nem találtak.

1.5 Fertőző-e a betegség?

A betegség nem fertőző és nem ragályos. A fertőzések ugyanakkor rohamokat idézhetnek elő az érintett egyéneknél.

1.6 Mik a fő tünetei?

Fő tünete a visszatérő láz, amelyet torokfájás, szájüregi fekély vagy az immunrendszer működésében fontos szerepet játszó nyaki nyirokcsomók megnagyobbodása kísér. A lázas epizódok egyik pillanatról a másikra alakulnak ki, és 3-6 napig tartanak. Az epizódok ideje alatt a gyermek nagyon betegnek látszik, és a fent említett tünetek közül legalább egy tapasztalható. A lázas epizódok 3-6 hetente, néha nagyon rendszeres időközönként újulnak ki. Az epizódok között a gyermek jól van, aktivitása normális. A betegségnek nincs hatása a gyermek fejlődésére, aki a rohamok közötti időszakban tökéletesen egészséges.

1.7 Minden gyermeknél azonos a betegség?

A betegség fent leírt jellemzői minden érintett gyermekre érvényesek. Egyes gyermekeknél a betegség enyhébb lefolyású, míg másoknál egyéb tünetek is jelentkezhetnek, például rossz közérzet, ízületi fájdalom, hasi fájdalom, fejfájás, hányás vagy hasmenés.

2. DIAGNÓZIS ÉS TERÁPIA

2.1 Hogyan diagnosztizálható?

A PFAPA megállapítására nincs specifikus laboratóriumi teszt vagy képalkotó eljárás. A betegséget a fizikális és laboratóriumi vizsgálatok együttese alapján diagnosztizálják. A diagnózis megerősítése előtt ki kell zárni minden más betegséget, amely hasonló tüneteket okozhat.

2.2 Milyen laboratóriumi vizsgálatok szükségesek?

A rohamok ideje alatt emelkedik a vérsejtsüllyedés (We) vagy a C-reaktív protein (CRP) szintje.

2.3 Kezelhető-e, van-e rá gyógymód?

A PFAPA szindróma gyógyítására nincs speciális terápia. A kezelés célja a tünetek enyhítése a lázas epizódok ideje alatt. Az esetek jelentős részében a tünetek idővel maguktól mérséklődnek vagy elmúlnak.

2.4 Milyen kezelések léteznek?

A tünetek általában nem reagálnak maradéktalanul a paracetamolra vagy a nem szteroid gyulladáscsökkentőkre de ezek a gyógyszerek némi enyhülést eredményezhetnek. A tünetek első megjelenésekor adott egyetlen adag kortikoszteroid lerövidítette a roham időtartamát. Ez a kezelés azonban lerövidítheti az epizódok közötti időszak hosszát is, és a következő lázroham a vártnál hamarabb jelentkezhet. Egyes betegeknél meg kell fontolni a mandula kivételét, különösen akkor, ha a betegség jelentősen befolyásolja a gyermek és a család életminőségét.

2.5 Milyen a betegség prognózisa (előrelátható kimenetele és lefolyása)?

A betegség évekig is eltarthat. Idővel a lázrohamok közötti időtartam nő, és egyes betegeknél a tünetek maguktól megszűnnek.

2.6 Lehetséges-e a teljes felépülés?

Hosszú távon a PFAPA magától elmúlik, vagy a súlyossága csökken, általában felnőttkor előtt. A PFAPA-s betegeknél nem alakul ki egészségkárosodás. A gyermek növekedését és fejlődését a betegség általában nem érinti.

3. MINDENNAPI ÉLETVITEL

3.1 Hogyan befolyásolhatja a betegség a gyermek és a család

mindennapi életét?

A visszatérő lázas epizódok befolyásolhatják az életminőséget. A helyes diagnózis felállítása gyakran késik, ami szorongást válthat ki a szülőkben, és néha felesleges orvosi beavatkozásokat eredményezhet.

3.2 Mi a helyzet az iskolával?

A rendszeres lázrohamok befolyásolhatják az iskolalátogatást. Létfontosságú, hogy a krónikus betegségben szenvedő gyermekek taníttatása folytatódjon. Van néhány tényező, amely gondokat okozhat az iskolalátogatást illetően, ezért fontos, hogy elmagyarázzuk a tanároknak a gyermek esetleges szükségleteit. A szülőknek és a pedagógusoknak minden tőlük telhetőt meg kell tenniük annak érdekében, hogy a gyermek számára lehetővé tegyék az iskolai tevékenységekben való részvételt, hogy sikeres legyen a tanulásban, társai és a felnőttek egyaránt elfogadják és becsüljék. A jövőbeli munkahelyi beilleszkedés nagyon fontos a fiatalok számára, ezért ennek elősegítése a krónikus betegségben szenvedők általános ellátásának egyik célja.

3.3 Mi a helyzet a sportolással?

A sport nélkülözhetetlen a gyermekek számára. A terápia egyik célja, hogy a gyermekek – amennyire csak lehetséges – normális életet éljenek, és ne érezzék úgy, hogy különböznek társaiktól.

3.4 Milyen étrendet kell követni?

Nincsenek különleges javaslatok az étrendre vonatkozóan. A gyermeknek a korának megfelelő, kiegyensúlyozott étrendet kell követnie. A kellő mennyiségű fehérjében, kalciumban és vitaminokban gazdag, egészséges, kiegyensúlyozott étrend minden, növésben lévő gyermek számára ajánlott.

3.5 Befolyásolhatja-e az éghajlat a betegség lefolyását?

Nem.

3.6 Kaphat-e védőoltást a gyermek?

Igen, a gyermek kaphat és kapnia kell védőoltásokat; a kezelőorvost azonban tájékoztatni kell a betegségről élő kórokozót tartalmazó vakcina beadása előtt, hogy személyre szabott tanácsokat adhasson.

3.7 Mi a helyzet a nemi élettel, a terhességgel és a fogamzásgátlással?

A jelenlegi szakirodalom nem tartalmaz erre vonatkozó információkat. Általános szabály, hogy más autoinflammatorikus betegségekhez hasonlóan, a gyulladáscsökkentő gyógyszerek magzatot érintő esetleges mellékhatásai miatt érdemes megtervezni a teherbe esést, és a kezelést előre be kell állítani.