

https://printo.it/pediatric-rheumatology/IL_IL/intro

תסמונת PFAPA

גרסת 2016

1. מהי תסמונת PFAPA?

1.1 מהי המחלה?

תסמונת PFAPA מאופיינת בהתקפי חום חוזרים, הגדלת קשריות לימפה צוואריות, דלקת שקדים וגרון וכיבים בפה (אפטות). תסמונת PFAPA מופיעה בילדים החל מהילדות המוקדמת, בדרך כלל לפני גיל 5 שנים. מהלך המחלה הוא התקפי-כרוני אך שפיר, וקיימת נטייה להקלה בתכיפות ההתקפים לאורך השנים. המחלה זוהתה לראשונה בשנת 1987, וכונתה בעבר "תסמונת מרשל".

1.2 מהי שכיחות המחלה?

שכיחות המחלה אינה ידועה, אך נראה כי המחלה שכיחה יותר מכפי שחשבו בעבר.

1.3 מהם הגורמים למחלה?

הגורם המדויק למחלה עדיין אינו ידוע. במהלך התקפי החום, מוגברת פעילות מערכת החיסון. פעילות זו גורמת לתגובה דלקתית, המלווה בחום גבוה ודלקת בחלל הפה (לרבות השקדים) והלוע. דלקת זו חולפת עצמונית, ובין שני התקפים לא מוצאים עדות לתהליך דלקתי. במהלך ההתקפים לא בודד גורם זיהומי.

1.4 האם המחלה תורשתית?

תוארו מקרים משפחתיים, אך עד כה לא נמצא גורם גנטי ברור.

1.5 האם המחלה מדבקת?

זו אינה מחלה זיהומית והיא לא מדבקת. עם זאת, זיהומים שונים עשויים לעורר התקף של המחלה בקרב ילדים חולים.

1.6 מהם תסמיני המחלה העיקריים?

התסמינים העיקריים הם התקפי חום חוזרים, המלווים בכאבי גרון, כיבים בפה, תפליטים ע"פ השקדים ו/או הגדלה של קשריות הלימפה הצוואריות (חלק חשוב במערכת החיסון). התקפי החום מתחילים באופן חד, ומשכם בין 3-6 ימים. במהלך התקף, הילד נראה חולה ומתלונן על אחד התסמינים הטיפוסיים, לכל הפחות. התקפי החום חוזרים מדי 3-6 שבועות, לעתים במרווחים קבועים. בין האירועים הללו, הילד לא חווה תסמינים ופעילותו תקינה. לא קיימת כל השפעה על התפתחות הילד, שנראה בריא לחלוטין בין ההתקפים.

1.7 האם המחלה מתבטאת באופן דומה בכל הילדים?

התסמינים העיקריים שתוארו לעיל מופיעים בכל הילדים החולים. חלק מהילדים מציגים מהלך קל יותר של המחלה וחלקם סובלים מתסמינים נוספים, כגון תחושה כללית רעה, כאב מפרקים, כאב בטן, כאב ראש, הקאות או שלשולים.

2. אבחנה וטיפול

2.1 כיצד מאובחנת המחלה?

לא קיימות בדיקות מעבדה או הדמיה סגוליות למחלה. המחלה מאובחנת בהתבסס על מהלכה הקליני, ועל שילוב של ממצאי הבדיקה גופנית ובדיקות המעבדה. לפני קביעת האבחנה, חשוב לשלול את כל המחלות האחרות שכוללות תסמינים דומים,

2.2 אילו בדיקות מעבדה נחוצות?

מדדי דלקת, כגון שקיעת דם (ESR) ורמת CRP בדם, עולים במהלך ההתקפים.

2.3 האם ניתן לרפא את המחלה או לטפל בה?

לא קיים טיפול המרפא או מונע את המחלה. מטרת הטיפול היא שליטה על התסמינים בזמן התקפי החום. ברוב המקרים, התסמינים יפחתו עם הזמן או יעלמו מעצמם.

2.4 מהו הטיפול במחלה?

במרבית המקרים, התסמינים אינם מגיבים היטב לטיפול באקמול או בתרופות נוגדות דלקת שאינן סטרואידים (כגון נורופן), אך יתכן שהתכשירים הללו יעזרו במעט. הוכח, כי מתן מנה אחת של פרדניזון, בראשיתו של ההתקף, מקצרת את משך ההתקף, והחום

הגבוה יכול לסגת תוך שעות ספורות. עם זאת, לעיתים טיפול זה עלול לקצר את פרק הזמן שבין ההתקפים ומקדים את בואו של ההתקף הבא. בחלק מהחולים במחלה יש לשקול כריתת שקדים, במיוחד כאשר איכות החיים של הילד והמשפחה נפגעת באופן משמעותי כתוצאה מהמחלה.

2.5 מהי התחזית לטווח הארוך (הפרוגנוזה) של המחלה?

המחלה עלולה להימשך מספר שנים. במשך הזמן, המרווח בין ההתקפים הולך ומתארך עד שלבסוף התסמינים יעלמו מעצמם בחלק מהחולים.

2.6 האם החלמה מלאה אפשרית?

בטווח הארוך, המחלה חולפת מעצמה או הופכת קלה יותר, לרוב לפני גיל הבגרות. החולים לא מפתחים נזק לטווח ארוך. הגדילה והתפתחות הילד אינן מושפעות מהמחלה, במרבית המקרים.

3. חיי היומיום

3.1 כיצד עשויה המחלה להשפיע על חיי היומיום של הילד ושל המשפחה?

אירועי החום החוזרים עשויים להשפיע על איכות החיים של הילד. לעיתים, חולף זמן רב עד ההגעה לאבחנה הנכונה, ועקב כך עלולה להתפתח חרדה בקרב ההורים ולהביא לעיתים לפרוצדורות רפואיות מיותרות.

3.2 מה לגבי בית ספר?

התקפי החום הקבועים יכולים להשפיע על הנוכחות בבית הספר. חשוב מאוד כי ילדים עם מחלות כרוניות יתמידו במסגרת החינוכית. ישנם מספר גורמים שעשויים להביא לבעיות נוכחות, ולכן חשוב להסביר למורים את צרכיו האפשריים של הילד. הורים ומורים צריכים להשתדל, ככל הניתן, לאפשר לילדים להשתתף בפעילויות בית הספר באופן נורמלי, בכדי שהילד יגיע לא רק להצלחה אקדמית, אלא גם ישתלב בחברה ויהיה מקובל על-ידי חבריו ועל-ידי מבוגרים סביבו. השתלבות עתידית בשוק העבודה הינה חיונית עבור מטופלים צעירים, והיא מהווה אחת ממטרות הטיפול בחולים כרוניים.

3.3 מה לגבי ספורט?

השתתפות במשחקי ספורט היא היבט חיוני של חיי היומיום של כל ילד. אחת המטרות העיקריות של הטיפול היא לאפשר לילדים לחיות חיים תקינים ולראות את עצמם כשווים מול חבריהם.

3.4 מה לגבי תזונה?

אין המלצה תזונתית מיוחדת למחלה, אך מומלצת תזונה רגילה לגיל הילד. תזונה בריאה ומאוזנת עם חלבון, סידן וויטמינים מומלצת עבור כל הילדים בתהליך הגדילה.

3.5 האם מזג האויר יכול להשפיע על מהלך המחלה?

לא, אין קשר למזג האויר.

3.6 האם הילד יכול לקבל חיסונים?

כן, הילד יכול וצריך לקבל חיסונים. עם זאת, יש ליידע את הרופא המטפל לפני מתן חיסונים חיים מוחלשים כדי שיוכל לתת המלצות רלוונטיות, כשכל מקרה לגופו.

3.7 מה לגבי חיי מין, הריון, אמצעי מניעה?

נכון לעכשיו, אין מידע בספרות הרפואית לגבי היבטים אלו בקרב החולים במחלה. באופן כללי, בדומה למחלות אוטו-אינפלמטוריות אחרות, עדיף לתכנן את ההריון מראש, בכדי שניתן יהיה לשנות את הטיפול התרופתי בהתאם לתופעות הלוואי האפשריות של תרופות נוגדות דלקת על העובר.