

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

تب دوره ای همراه با آفت دهانی، فارنژیت و آدنیت PFAPA

نسخه 2016

چيست؟ PFAPA .1

1.1 تعريف

یک PFAPA.شود می اطلاق آفت و فارنژیت ، آدنیت با همراه ای دوره تب به PFAPA اصطلاح پزشکی برای بیان حملات تکرار شونده تب ، تورم گره های لنفاوی گردنی ، گلودرد و زخم های دهانی است. PFAPA در کودکان در سنین طفولیت وغالبا قبل از 5 سالگی شروع می شود. این بیماری یک بیماری مزمن اما خوش خیم است که با گذشت زمان بهبود می یابد. این بیماری اولین بار در سال 1987 تشخیص داده شد و در آن زمان سندرم مارشال نامیده شد.

1.2 شیوع این بیماری چقدر است؟

شیوع PFAPA ناشناخته است اما بنظر میرسد شایعتر از چیزی که تصور می شود باشد.

3.1. علل این بیماری چیست؟

علت بیماری ناشناخته است. در طی دوره های تب، سیستم ایمنی فعال می شود. این فعالیت منجر به یک پاسخ التهابی میگردد که همراه با تب و التهاب دهان و گلو است. این التهاب خودبخود محدود شونده میباشد و در بین حملات تب علائمی از التهاب وجود ندارد. در طی حملات شواهدی از عفونت وجود ندارد.

4.1. آیا این بیماری ارثی است؟

موارد فامیلی توصیف شده است اما علت ژنتیکی تا به امروز برای این بیماری پیدا نشده است.

5.1. آیا این بیماری یک نوع عفونت است؟

این بیماری عفونی و مسری نیست . ولی عفونت ممکن است عاملی برای شروع حمله باشد.

1.6. علائم اصلی این بیماری چیست؟

علائم اصلی بیماری شامل تب تکرار شونده همراه با درد گلو، زخم های دهانی یا بزرگی گره های لنفاوی گردنی است (که یک بخش مهم از سیستم ایمنی هستند). حملات تب بطور ناگهانی شروع می شود و 3 تا 6 روز طول می کشد. در طی حملات کودک بسیار بیمار بنظر میرسد و حداقل یکی از سه علامتی را که در بالا گفته شد دارد. حملات تب هر 3 تا 6 هفته تکرار می شوند و بعضی اوقات بسیار منظم هستند. در بین حملات کودک خوب بوده و فعالیت طبیعی دارد. این بیماری هیچ عواقب تکاملی برای کودکی که در بین حملات کاملاً خوب است ندارد.

7.1 آیا بیماری در تمام کودکان یکسان است؟

علائم اصلی که در بالا شرح داده شد در تمام کودکان مبتلا دیده می شود اما برخی از کودکان ممکن است فرم خفیف تر بیماری را داشته باشند و برخی دیگر علائم اضافی مانند ضعف ، درد مفاصل ، سردرد ، درد شکم ، اسهال و استفراغ هم داشته باشند.

2. تشخیص و درمان

2.1 درمان چیست ؟

تست آزمایشگاهی اختصاصی و یا تصویر برداری اختصاصی برای تشخیص بیماری PFAPA وجود ندارد. تشخیص بیماری بر اساس معاینه فیزیکی و تست های آزمایشگاهی به همراه هم داده می شود و قبل از تایید تشخیص لازم است که تمام عللی که می توانند علائم مشابهی ایجاد کنند رد شوند.

2.2 چه تست های آزمایشگاهی مورد نیاز است؟

در طی حملات سطح خونی آزمایشاتی مانند سرعت رسوب گلبول قرمز (ESR) یا پروتئین C. میدهد نشان افزایش (CRP) واکنشی

3.2 آیا این بیماری می تواند درمان شود یا علاج قطعی دارد؟

هیچ درمان اختصاصی برای علاج قطعی سندرم PFAPA وجود ندارد. هدف از درمان کنترل علائم بیماری در طی حملات تب می باشد. در بسیاری از موارد علائم بیماری با گذشت زمان کاهش یافته و یا خودبخود از بین می رود.

4.2. درمان چیست ؟

علائم بیماری بطور کامل به پاراستامول یا داروهای ضد التهابی غیر استروئیدی پاسخ نمی دهند اما ممکن است تا حدودی تخفیف پیدا کنند. نشان داده شده که تجویز یک دوز پردنیزون در شروع علائم، طول دوره حمله را کم کرده است. در هر حال با این درمان ممکن است فواصل بین حملات هم کم شده و حمله تب بعدی زودتر از انتظار اتفاق بیافتد. برداشتن لوزه ها در برخی کودکان ممکن است مد نظر قرار گیرد بویژه چنانچه کیفیت زندگی کودک و خانواده خیلی تحت تاثیر این بیماری قرار گرفته باشد.

5.2 پیش آگهی این بیماری (پیش بینی دوره و درمان بیماری) چگونه است؟
بیماری ممکن است چند سال بطول انجامد. با گذشت زمان، در برخی از بیماران فواصل بین حملات تب بتدریج بیشتر شده و علائم بطور خودبخود از بین میروند

6.2. آیا ممکن است بیماری بطور کامل بهبود یابد؟

با گذشت زمان معمولاً قبل از بزرگسالی PFAPA بطور خودبخود بهبود پیدا میکند و یا از شدت آن کاسته می شود. بیماران مبتلا به PFAPA دچار اختلال در تکامل نمی شوند. معمولاً رشد و تکامل کودک تحت تاثیر این بیماری قرار نمی گیرد.

3. زندگی روزمره

1.3 چگونه ممکن است این بیماری بر روی زندگی روزمره کودک و خانواده وی تاثیر بگذارد؟

کیفیت زندگی فرد می تواند تحت تاثیر حملات تکرار شونده تب قرار بگیرد. تا قبل از تشخیص بیماری این حملات می تواند اغلب روزها مورد انتظار باشد که این منجر به اضطراب و حتی برخی اوقات انجام اقدامات پزشکی غیر ضروری می شود.

2.3 چه تاثیری بر به مدرسه رفتن کودک دارد؟

تب های مکرر ممکن است روی حضور کودک در مدرسه تاثیر داشته باشد. ادامه تحصیل در کودکان مبتلا به بیماریهای مزمن ضروری است. چندین فاکتور وجود دارند که ممکن است سبب مشکلاتی برای حضور کودک در مدرسه شوند بویژه برای مهم است که نیازهای کودک برای معلمان توضیح داده شود. والدین و معلمان باید تلاش کنند تا هر آنچه را که لازم است تا کودک بتواند در فعالیت های مدرسه بطور طبیعی شرکت داشته باشد فراهم کنند و این نه تنها برای موفقیت تحصیلی، بلکه برای این است که کودک از طرف همکلاسی ها و بزرگسالان مورد پذیرش قرار گرفته و به وی بها داده شود. همبستگی و تلفیق با دنیای پیشرفته برای آینده بیماران جوان یکی از اهداف گروه مراقبت از بیماران مزمن است.

3.3 آیا این بیماران می توانند ورزش کنند؟

یکی از جنبه های ضروری در زندگی روزمره هر کودکی ورزش کردن است. یکی از اهداف درمان در این کودکان نیز این است که به آنها اجازه دهیم تا بتوانند در حد امکان یک زندگی طبیعی داشته و خود را متفاوت از هم سن و سالان خود تصور نکنند.

4.3 رژیم غذایی این بیماران باید چگونه باشد؟

هیچ رژیم غذایی خاصی توصیه نمی شود. در مجموع کودک باید یک رژیم غذایی طبیعی، متعادل و مناسب برای سن خود را داشته باشد. برای کودکان در حال رشد یک رژیم غذایی سالم و متعادل متشکل از پروتئین کافی، کلسیم و ویتامین ها توصیه می شود.

5.3 آیا شرایط آب و هوایی میتواند روی روند بیماری تاثیر کند؟

خیر، نمی تواند

6.3 آیا واکسیناسیون در این کودکان جایز است؟

بله، کودک می تواند و باید واکسینه شود، کادر درمانی باید قبل از تجویز واکسن های زنده ضعیف شده در جریان باشند تا توصیه های لازم در هر مورد انجام شود.

7.3 آیا این بیماران می توانند فعالیت جنسی، حاملگی و زایمان داشته باشند؟

تا کنون، هیچگونه اطلاعی از این جنبه از بیماران در مقالات پزشکی در دست نیست. بر طبق یک قانون کلی، همانند با سایر بیماریهای خود التهابی، بهتر است بر حسب شرایط، با توجه به عوارض احتمالی دارو بر جنین و با اولویت دادن به درمان قبلا برنامه ریزی شود