



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

Periodinio Karščiavimo, Aftinio Stomatito, Faringito Ir Adenopatijos Sindromas (PFAPA)

Versija 2016

1. KAS YRA PFAPA?

1.1. Kokia tai liga?

Akronimą PFAPA sudaro šių ligų pavadinimai: periodinis karščiavimas, adenopatija, faringitas, aftinis stomatitas (Periodic Fever, Adenitis, Pharyngitis, Aphthosis). Šiuo medicinos terminu apibūdinamas priepuolinis karščiavimas, kaklo limfmazgių padidėjimas, gerklės skausmas ir burnos opos. PFAPA serga vaikai ankstyvoje vaikystėje, dažniausiai liga prasideda iki 5 metų. Tai lėtinė gerybinė liga, kurios eiga su laiku gerėja ir turi tendenciją praeiti. Liga, pirmą kartą aprašyta 1987 metais, tuo metu buvo pavadinta Maršalo sindromu.

1.2. Kaip dažnai susergama šia liga?

PFAPA sindromo dažnis nėra žinomas, tačiau spėjama, kad liga pasitaiko dažniau nei yra diagnozuojama.

1.3. Kokios šios ligos priežastys?

Ligos priežastis nėra aiški. Karščiavimo laikotarpiais aktyvuojama imuninė sistema. Todėl prasideda uždegiminis atsakas, pasireiškiantis aukšta temperatūra ir burnos ar gerklės uždegimu. Šis uždegimas yra savaimė praeinantis, kadangi nėra uždegimo požymių tarp dviejų ligos epizodų. Ligos paūmėjimo metu nėra nustatomas infekcinės ligos sukėlėjas.

1.4. Ar ši liga paveldima?

Nors ir aprašyti šeiminiai atvejai, genetinė ligos priežastis nenustatyta.

1.5. Ar ji užkrečiama?

Tai nėra infekcinė liga ir ji neužkrečiama. Tačiau infekcijos gali išprovokuoti ligos paūmėjimą.

1.6. Kokie pagrindiniai ligos simptomai?

Pagrindinis simptomas yra besikartojantis karščiavimas, lydymas gerklės skausmo, burnos opų ar kaklo limfmazgių padidėjimo (tai svarbi imuninės sistemos dalis). Staigiai prasidėjęs karščiavimas trunka 3–6 dienas. Tuo metu vaikas atrodo labai sergantis ir turi bent vieną iš 3 anksčiau nurodytų simptomų. Karščiavimo epizodai kartojasi kas 3–6 savaites, kartais labai reguliariais intervalais. Tarp ligos epizodų vaikas atrodo sveikas ir jo aktyvumas normalus. Jeigu vaikas atrodo visiškai sveikas tarp ligos paūmėjimų, nėra jokių pasekmių jo vystymuisi.

1.7. Ar visi vaikai serga vienodai?

Nurodyti simptomai pasireiškia visiems šia liga sergantiems vaikams. Tačiau vieniems vaikams ligos forma gali būti lengvesnė, o kitiems išsivysto papildomi simptomai, tokie kaip bendras negalavimas, sąnarių skausmas, pilvo, galvos skausmas, vėmimas ar viduriavimas.

2. LIGOS NUSTATYMAS IR GYDYMAS

2.1. Kaip ši liga diagnozuojama?

Nėra specifinių laboratorinių ar vaizdo tyrimų, padedančių nustatyti PFAPA. Liga diagnozuojama remiantis fizinės apžiūros duomenimis ir laboratoriniais tyrimais. Prieš patvirtinant diagnozę, privaloma atmesti visas kitas ligas, kurioms būdingi panašūs simptomai.

2.2 Kokie laboratoriniai tyrimai reikalingi ligai diagnozuoti?

Per karščiavimo priepuolius padidėja eritrocitų nusėdimo greitis (ENG)

ar C reaktyviojo baltymo (CRB) kiekis kraujyje.

2.3. Ar šią ligą galima gydyti / išgydyti?

Specialaus gydymo nėra. Pagrindinis gydymo tikslas – kontroliuoti simptomus karščiuojant. Dauguma atveju simptomai su laiku mažėja ar išnyksta savaime.

2.4. Kaip gydoma ši liga?

Paracetamolis ar nesteroidiniai vaistai nuo uždegimo iki galo simptomų nesumažina, tačiau gali juos palengvinti. Atsiradus pirmiesiems simptomams, viena prednizolono dozė gali sumažinti karščiovimo priepuolio trukmę. Tačiau taikant šį gydymą tarpai tarp ligos pasikartojimų taip pat gali sutrumpėti ir kitas karščiovimo epizodas gali prasidėti anksčiau, nei tikėtasi. Kai kuriems pacientams reikėtų pašalinti tonziles, ypač kai liga labai paveikusi vaiko ir šeimos gyvenimo kokybę.

2.5. Kokia ligos prognozė (galima baigtis ir eiga)?

Liga gali tęstis keletą metų. Intervalai tarp karščiovimo priepuolių su laiku retėja ir kai kuriems pacientams simptomai išnyksta savaime.

2.6. Ar galima visiškai pasveikti?

Per ilgą laiką (paprastai iki suaugusiųjų amžiaus) PFAPA išnyksta savaime arba įgyja lengvesnę formą. Pacientams, sergantiems PFAPA, liga stipriai nepakenkia: nepažeidžia jokių organų, nedaro įtakos vaiko augimui ir vystymuisi.

3. KASDIENIS GYVENIMAS

3.1. Kaip liga paveikia vaiko ir jo šeimos kasdienybę?

Gyvenimo kokybę paveikia nuolat pasikartojantis karščiovimas. Dažnai nemažai laiko užtrunka nustatyti tikslią diagnozę, ir tai gali kelti tėvams nerimą, o kartais tenka patirti nereikalingų medicininių procedūrų.

3.2. Ar vaikas gali lankyti mokyklą?

Dėl reguliariai pasikartojančių karščiavimo priepuolių mokyklą lankyti sudėtinga. Tačiau vaikams, sergantiems lėtinėmis ligomis, būtina toliau mokytis. Dėl keleto specifinių veiksnių gali kilti problemų, susijusių su mokyklos lankymu, todėl svarbu paaiškinti galimus vaiko poreikius mokytojams. Tėvai ir mokytojai turi kaip įmanydami stengtis, kad sergantis vaikas dalyvautų mokyklos ir popamokinėje veikloje kaip kiti sveiki vaikai. Taip jis ne tik galės siekti gerų mokslo rezultatų, bet ir bus priimtas bei vertinamas tiek bendraamžių, tiek suaugusiųjų. Ateityje jaunuoliams reikės integruotis į darbo rinką – tai kelia didžiausią rūpestį dėl lėtinėmis ligomis sergančių pacientų.

3.3. Ar vaikas gali sportuoti?

Sportas svarbus kiekvieno vaiko kasdieniame gyvenime. Vienas iš gydymo tikslų yra leisti vaikui gyventi kuo normalesnį gyvenimą, neišsiskirti iš bendraamžių.

3.4. Kokia mityba rekomenduojama?

Nėra jokių patarimų dėl specialios mitybos. Augančiam vaikui rekomenduojamas sveikas, subalansuotas maistas, tinkamas pagal jo amžių, turintis pakankamą baltymų, kalcio ir vitaminų kiekį.

3.5. Ar klimatas turi įtakos ligos eigai?

Ne, neturi.

3.6. Ar galima vaiką skiepyti?

Taip, vaiką galima ir reikia skiepyti, tačiau reikėtų įspėti gydantį gydytoją prieš paskiriant gyvąją susilpnintą vakciną, kad jis tinkamai patartų kiekvienu konkrečiu atveju.

3.7. Lytinis gyvenimas, nėštumas ir kontracepcija

Medicinos literatūroje nėra pakankamai duomenų šiais klausimais. Kaip ir sergant kitomis autoždegiminėmis ligomis, geriau nėštumą suplanuoti, kad būtų galima iš anksto pritaikyti gydymą, atsižvelgiant į

galimą vaistų nuo uždegimo kenksmingą poveikį vaisiui.