



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

Periodisks Drudzis ar Aftozu Faringītu Adenītos (PFAPA)

Versija 2016

1. KAS PFAPA?

1.1. Kas tas ir?

Akronīms PFAPA nozīmē periodisks drudzis, aftas faringīts, adenīts. Tas ir medicīniskais termins atkārtotām drudža lēkmēm ar uztūkušiem kakla limfmezgliem, sāpošu kaklu un čūlām mutē. PFAPA skar bērnus agrā bērnībā, parasti līdz piecu gadu vecuma sasniegšanai. Slimība ir hroniska, taču labdabīga, ar tendenci veselības stāvoklim laika gaitā uzlaboties. Pirmo reizi slimība tika diagnosticēta 1987. gadā un tajā laikā tika nosaukta par Maršala sindromu.

1.2. Cik bieži slimība sastopama?

PFAPA slimības sastopamības biežums nav zināms, taču slimība ir sastopama biežāk nekā tiek uzskatīts.

1.3. Kādi ir slimības cēloņi?

Slimības cēloņi nav zināmi. Imūnsistēma veic savas aizsargfunkcijas drudža laikā. Imūnsistēmas aizsargreakcija izraisa atbildes reakciju ar drudzi un mutes vai kakla iekaisumu. Iekaisums ir lokāls, jo nav iekaisuma pazīmju starp slimības epizodēm. Infekcijas aģenta klātbūtne drudža laikā nav novērota.

1.4. Vai tā ir pārmantota slimība?

Pārmantotas slimības gadījumi ir reģistrēti, taču tiem nav rasts ģenētisks pamatojums.

1.5. Vai tā ir lipīga?

Slimība nav infekcioza vai lipīga. Infekcijas aģentiem var būt noteicošā loma PFAPA lēkmju laikā.

1.6. Kādi ir slimības galvenie simptomi?

Galvenie slimības simptomi ir periodisks drudzis ar iekaisušu kaklu, čūlām mutē vai palielinātiem kakla limfmezgliem (svarīga imūnsistēmas daļa). Drudzis sākas pēkšņi un ilgst trīs līdz sešas dienas. Drudža laikā bērns izskatās ļoti vārgs un viņam ir vismaz viens no trim minētajiem simptomiem. Drudzis atkārtojas ik pēc 3 – 6 nedēļām, dažreiz laika intervāli ir ļoti regulāri. Pārējā laikā bērnam nav slimībai raksturīgo simptomu un ir normāla pašsajūta. Slimība neietekmē bērna attīstību, kurš drudža starpperiodos jūtas pilnīgi vesels.

1.7. Vai slimība visiem bērniem izpaužas vienādi?

Iepriekš minētie slimības simptomi raksturīgi visiem slimības skartajiem bērniem. Dažiem bērniem slimība var noritēt vieglāk vai noritēt ar tādiem papildu simptomiem kā vārgums, locītavu sāpes, galvassāpes, vemšana vai caureja.

2. DIAGNOZE UN ĀRSTĒŠANA

2.1. Kā nosaka diagnozi?

PFAPA slimību nav iespējams diagnosticēt laboratoriski vai ar citu izmeklējumu palīdzību. Slimību iespējams diagnosticēt izmeklējot pacientu un veicot laboratoriskos izmeklējumus. Svarīgi ir sākotnēji izslēgt citu slimību iespējamību ar līdzīgiem simptomiem pirms apstiprināt galīgo diagnozi.

2.2. Kādas pārbaudes ir nepieciešamas?

Drudža laikā eritrocītu grimšanas ātrums (EGĀ) vai C reaktīvais proteīns

(CRP) asinīs ir paaugstināts.

2.3. Vai to var ārstēt vai izārstēt?

PFAPA sindroma ārstēšanai nav noteikta ārstēšanas veida. Ārstēšanas mērķis ir kontrolēt simptomus drudža lēkmju laikā. Vairumā gadījumu simptomi ar laiku samazināsies vai negaidīti izzudīs pilnībā.

2.4. Kāda ir ārstēšana?

Simptomi ne vienmēr reaģē uz paracetamolu, nesteroīdiem pretiekaisuma līdzekļiem, bet tie var atvieglot pacienta pašsajūtu. Drudža lēkmes ilgumu iespējams samazināt ar vienu prednizona devu, parādoties pirmajiem slimības simptomiem. Slimības ārstēšana var samazināt intervālu starp drudža lēkmēm un nākamā lēkme var parādīties negaidīti ātrāk. Dažiem pacientiem var tikt nozīmēta mandeļu izoperēšana, ja slimība būtiski ietekmē bērna un ģimenes dzīves kvalitāti.

2.5. Kāda ir slimības ilgtermiņa prognoze (prognozējamais iznākums)?

Slimība var ilgt dažus gadus. Ar laiku intervāls starp drudža lēkmēm palielināsies un simptomi dažiem pacientiem izzudīs.

2.6. Vai iespējams izārstēties pilnībā?

PFAPA slimība izzūd pēc ilga laika vai norit vieglāk, parasti līdz pusaudžu vecumam. PFAPA slimība neatstāj slimošanas sekas. Slimība neietekmē bērna augšanu un attīstību.

3. IKDIENAS DZĪVE

3.1. Kā slimība ietekmē bērna un ģimenes ikdienas dzīvi?

Drudža periodiskā atkārtošanās ietekmē pacienta dzīves kvalitāti. Bieži novērojama pareizas diagnozes vēlīna uzstādīšana, kas rada bažas vecākiem un dažkārt pakļauj pacientu nevajadzīgām medicīniskām procedūrām.

3.2. Kā ir ar skolas apmeklējumu?

Regulārie drudža uzliesmojumi var kavēt skolas apmeklēšanu. Bērniem ar hroniskām slimībām ir svarīgi turpināt apmeklēt skolu. Vecākiem ir jāskaidro skolotājiem faktori, kas var radīt grūtības apmeklēt skolu. Vecākiem un skolotājiem ir jādara viss iespējamais, lai bērns pilnvērtīgi varētu piedalīties skolas aktivitātēs un justies veiksmīgs ne tikai akadēmiskajā ziņā, bet arī justos pieņemts un novērtēts no vecāku un vienaudžu puses. Gados jauniem pacientiem ir svarīgi integrēties sabiedrībā, kas ir viens no veselības aprūpes mērķiem hroniski slimiem pacientiem.

3.3. Kā ir ar sportu?

Dalība sporta aktivitātēs ir svarīga ikviena bērna ikdienas dzīvē. Viens no ārstēšanas mērķiem ir rast iespēju dzīvot pēc iespējas pilnvērtīgu dzīvi, lai viņi neatšķirtos no saviem vienaudžiem.

3.4. Kā ir ar uzturu?

Speciāls uzturs netiek nozīmēts. Bērnam jāuzņem sabalansēts, atbilstošs uzturs viņa/viņas vecumam. Veselīgs, sabalansēts uzturs, kurā ietverts nepieciešamais olbaltumvielu, kalcija un vitamīnu daudzums ir ieteicams bērniem augošā vecumā.

3.5. Vai klimats ietekmē slimības gaitu?

Nē, neietekmē.

3.6. Vai bērnu drīkst vakcinēt?

Jā, bērnu drīkst un ir nepieciešams vakcinēt, tomēr ārstējošajam ārstam jābūt informētam pirms dzīvās vakcīnas ievadīšanas un jāsniedz atbilstošs padoms pacienta slimības gadījumā.

3.7. Kā ir ar dzimumdzīvi, grūtniecību un izsargāšanos no tās?

Līdz šim brīdim nav publicēta informācija par ietekmi uz šo aspektu.

Tāpat kā citām autoimūnām saslimšanām, ieteicama plānota grūtniecība, lai piemērotu atbilstošu ārstēšanu, kas neatstātu nelabvēlīgas sekas uz augli, kā tas var būt pretiekaisuma medikamentu blakusefektu iespaidā.