



<https://printo.it/pediatric-rheumatology/NO/intro>

Periodisk Feber med Aftøs Faryngitt og Adenitt (PFAPA)

Versjon av 2016

1. HVA ER PFAPA

1.1 Hva er det?

PFAPA står for Periodic Fever Adenitis Pharyngitis Aphthosis. Dette er det medisinske begrepet for gjentatte anfall av feber, hevelse av lymfeknutene på halsen, sår hals og sår i munnen. PFAPA rammer barn i småbarnsalderen, oftest med debut før 5 års alder. Det er en kronisk sykdom, men den er godartet med tendens til bedring over tid. Sykdommen ble først beskrevet i 1987 og ble den gang kalt Marshalls syndrom.

1.2 Hvor vanlig er det?

Det er ukjent hvor mange som får PFAPA, men sykdommen virker å være mer vanlig enn vi tidligere har trodd.

1.3 Hva er årsaken til sykdommen?

Årsaken til sykdommen er ikke kjent. Under feberepisodene blir immunapparatet aktivert. Denne aktiveringen fører til en betennelsesreaksjon med feber og betennelse i munnen og svelget. Betennelsen er selvbegrensende siden det ikke finnes tegn på betennelse mellom to episoder. Det er ingen infektiose agens til stede under anfallene.

1.4 Er det arvelig?

Familiær opphopning har blitt beskrevet, men ingen genetisk årsak er funnet så langt.

1.5 Er det smittsomt?

Det er ikke en infeksjonssykdom, og det er ikke smittsomt. Imidlertid kan infeksjoner utløse anfall hos personer som har sykdommen.

1.6 Hva er de viktigste symptomene?

De viktigste symptomene er gjentakende feber, ledsaget av sår hals, sår i munnen og forstørrede lymfeknuder på halsen (en viktig del av immunapparatet). Feberepisodene starter brått og varer i tre til seks dager. Under episodene ser barnet veldig sykt ut og har minst ett av de tre overnevnte symptomene. Feberepisodene gjentar seg hver 3.-6. uke, noen ganger veldig regelmessig. Mellom episodene er barnet i god form og i normal aktivitet. Det er ingen påvirkning av barnets utvikling, og barnet virker helt friskt mellom episodene.

1.7 Er sykdommen den samme hos alle barn?

Hovedsymptomene beskrevet over, er de samme hos alle barn med sykdommen. Imidlertid kan noen barn ha et mildt forløp, mens andre har tilleggssymptomer, slik som kvalme, leddsmerter, magesmerter, hodepine, oppkast eller diaré.

2. DIAGNOSE OG BEHANDLING

2.1 Hvordan stilles diagnosen?

Det er ingen laborietester eller billedundersøkelser som er spesifikke for diagnosen PFAPA. Sykdommen blir diagnostisert på grunnlag av en fysisk undersøkelse av barnet og laborietester. Før diagnosen blir bekreftet, er det nødvendig å utelukke alle andre sykdommer som starter med liknende symptomer.

2.2 Hva slags laborietester er nødvendig?

Blodprøver som senkning (SR) og C-reaktivt protein (CRP) er forhøyet under feberepisodene.

2.3 Kan sykdommen behandles eller helbredes?

Det finnes ingen spesifikk behandling for å helbrede PFAPA. Målet for behandlingen er å kontrollere symptomene under feberepisodene. Hos de aller fleste vil symptomene reduseres over tid eller forsvinne spontant.

2.3 Hva slags behandling finnes?

Symptomene forsvinner ikke alltid fullstendig som ved bruk av paracetamol eller ikke-steroide antiinflammatoriske midler, men disse kan gi noe lindring. En enkelt dose av prednison, gitt med en gang symptomene starter, har vist å forkorte varigheten av anfallet. Imidlertid kan tiden mellom anfallene også bli forkortet, og den neste feberepisoden kan komme tidligere enn ventet. Hos noen pasienter kan fjerning av mandlene (tonsillektomi), vurderes dersom livskvaliteten til barnet og familien er betydelig påvirket.

2.5 Hva er prognosen (forventet forløp og endelig utgang) på sikt?

Sykdommen kan vare noen år. Etter hvert vil tiden mellom feberepisodene øke, og symptomene vil forsvinne spontant hos noen av pasientene.

2.6 Er det mulig å bli fullstendig helbredet?

På lang sikt og vanligvis før voksen alder, vil PFAPA forsvinne av seg selv eller bli mildere. Pasienter med PFAPA får ikke varige skader. Barnets vekst og utvikling er vanligvis ikke påvirket av sykdommen.

3. HVERDAGSLIVET

3.1 Hvordan kan sykdommen komme til å påvirke hverdagslivet til barnet og familien?

Livskvaliteten kan bli påvirket av gjentatte feberepisoder. Ofte kan det ta lang tid før diagnosen er sikker, noe som kan føre til engstelse hos foreldrene og noen ganger til unødvendige medisinske undersøkelser.

3.2 På skolen

Gjentatte feberepisoder kan påvirke skoledeltakelsen. Det er veldig viktig å fortsette utdanningen hos barn med kroniske sykdommer. Det er noen faktorer som kan skape problemer for skoledeltakelsen, og det er derfor viktig å forklare barnets spesielle behov for lærerne. Foreldre og lærere skal gjøre alt de kan for at barnet kan delta i skoleaktiviteter så normalt som mulig, både for at barnet skal lykkes akademisk, men også for å bli akseptert og verdsatt av kamerater og voksne. Fremtidig integrering i arbeidslivet er sentralt for unge pasienter og er ett av målene i en helhetlig oppfølging av kronisk syke pasienter.

3.3 Fysisk aktivitet og sport

Deltakelse i sport og fysiske aktiviteter er en viktig del av alle barns hverdag. Et av målene med behandling er å legge til rette for at barnet kan få et så normalt liv som mulig og ikke betrakte seg som annerledes enn andre barn.

3.4 Kostholdet

Det finnes ingen spesielle kostråd. Generelt anbefales et balansert og normalt kosthold tilpasset barnets alder. For et barn i vekst anbefales et velbalansert og sunt kosthold med tilstrekkelig proteiner, kalsium og vitaminer.

3.5 Kan klimaet påvirke forløpet av sykdommen?

Nei, det kan det ikke.

3.6 Kan barnet vaksineres?

Ja, barnet kan og bør vaksineres. Behandlende lege bør imidlertid informeres før levende svekkete vaksiner settes, for å gi individuelt tilpassete råd.

3.7 Hva med seksuallivet, graviditet og prevensjon?

Til nå finnes ingen informasjon når det gjelder disse temaene tilgjengelig i litteraturen. Som en generell regel, og i likhet med andre autoinflammatoriske sykdommer, er det viktig å planlegge graviditeten slik at behandlingen kan justeres i forkant pga at mulige bivirkninger av antiinflammatoriske midler kan påvirke fosteret.