



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

# **Zespół okresowej gorączki z aftami, ostrym zapaleniem gardła oraz zapaleniem węzłów chłonnych (ang. periodic fever with aphthous pharyngitis adenitis, PFAPA)**

Wersja 2016

## **1. CO TO JEST PFAPA**

### **1.1 Co to jest?**

Skrót PFAPA oznacza zespół okresowej gorączki z aftami, ostrym zapaleniem gardła oraz zapaleniem węzłów chłonnych (ang. periodic fever with aphthous pharyngitis adenitis). Tym terminem medycznym określa się nawracające ataki gorączki z obrzękiem węzłów chłonnych szyjnych, bólem gardła i aftami. PFAPA dotyczy dzieci we wczesnym dzieciństwie – zwykle choroba rozpoczyna się przed ukończeniem przez dziecko 5. roku życia. Choroba ta jest przewlekła, ale łagodna, a z czasem jej objawy zwykle stają się coraz mniej dokuczliwe. Chorobę tę po raz pierwszy rozpoznano w 1987 roku i wówczas nazwano zespołem Marshalla.

### **1.2 Jak często choroba występuje?**

Częstość występowania PFAPA jest nieznana, ale wydaje się, że choroba występuje częściej niż się uważa.

### **1.3 Jakie są przyczyny choroby?**

Przyczyna choroby jest nieznana. Podczas epizodów gorączki aktywowany zostaje układ odpornościowy. Ta aktywacja prowadzi do odpowiedzi zapalnej z gorączką oraz stanem zapalnym jamy ustnej i

---

gardła. Stan zapalny wygasa samoistnie – między dwoma epizodami nie ma oznak zapalenia. Podczas ataków nie występuje czynnik zakaźny.

#### **1.4 Czy choroba jest dziedziczna?**

Opisywano rodzinne przypadki choroby, jednak do tej pory nie znaleziono przyczyny genetycznej.

#### **1.5 Czy choroba jest zakaźna?**

Nie jest to choroba zakaźna ani zaraźliwa. Infekcje mogą jednak powodować u chorych ataki.

#### **1.6 Jakie są główne objawy choroby?**

Głównym objawem choroby jest nawracająca gorączka, której towarzyszy ból gardła, afty lub powiększenie węzłów chłonnych szyjnych (ważnego elementu układu odpornościowego). Epizody gorączki występują nagle i trwają 3–6 dni. W trakcie epizodów dziecko wygląda na bardzo chore i ma co najmniej jeden z trzech wymienionych wyżej objawów. Epizody gorączkowe powracają co 3–6 tygodni, czasem w bardzo regularnych odstępach. Między epizodami dziecko czuje się dobrze i jest normalnie aktywne. Choroba nie wpływa na rozwój dziecka, które między atakami wygląda na okaz zdrowia.

#### **1.7 Czy choroba przebiega tak samo u wszystkich dzieci?**

Główne elementy opisane powyżej występują u wszystkich dzieci. Jednak u niektórych dzieci może występować łagodniejsza postać choroby, natomiast u innych mogą wystąpić dodatkowe objawy, takie jak złe samopoczucie, ból stawów, ból brzucha, ból głowy, wymioty lub biegunka.

## **2. DIAGNOZA I LECZENIE**

### **2.1 Jak diagnozuje się tę chorobę?**

Nie istnieją konkretne badania laboratoryjne ani obrazowe, które umożliwiłyby rozpoznanie PFAPA. Chorobę diagnozuje się na podstawie

---

połączenia badania fizykalnego i badań laboratoryjnych. Przed potwierdzeniem diagnozy konieczne należy wykluczyć inne choroby o podobnych objawach.

## **2.2 Jakie badania laboratoryjne są niezbędne?**

Podczas ataków wartości takie jak wskaźnik opadania krwinek czerwonych (ESR) lub poziom białka C-reaktywnego (CRP) we krwi są podwyższone.

## **2.3 Czy chorobę można leczyć lub wyleczyć?**

Nie istnieje żadne konkretne leczenie zespołu PFAPA. Celem leczenia jest kontrolowanie objawów podczas epizodów gorączkowych. W dużej części przypadków objawy z czasem łagodnieją lub zanikają.

## **2.4 Na czym polega leczenie?**

Paracetamol lub niesteroidowe leki przeciwzapalne zwykle nie usuwają całkiem objawów, ale mogą przynieść pewną ulgę. Wykazano, że pojedyncza dawka prednizonu, podana w chwili wystąpienia objawów po raz pierwszy, skraca czas trwania ataku. Jednak takie leczenie może również skrócić odstęp między epizodami, a kolejny epizod gorączkowy może wystąpić wcześniej niż pacjent się spodziewa. U niektórych pacjentów można rozważyć tonsillektomię, zwłaszcza gdy choroba silnie wpływa na jakość życia dziecka i rodziny.

## **2.5 Jakie jest długofalowe rokowanie (przewidywany skutek i przebieg) choroby?**

Choroba może trwać kilka lat. Z czasem odstępy między atakami gorączki będą coraz dłuższe, a u niektórych pacjentów objawy samoistnie ustąpią.

## **2.6 Czy możliwe jest całkowite wyleczenie?**

W dłuższym okresie, zwykle przed osiągnięciem przez chorego dorosłości, PFAPA samoistnie zaniknie lub złagodnieje. PFAPA nie powoduje u chorych poważniejszych następstw. Choroba zwykle nie

---

wpływa na wzrost i rozwój dziecka.

### **3. ŻYCIE CODZIENNE**

#### **3.1 Jak choroba może wpłynąć na codzienne życie dziecka i jego rodziny?**

Nawracające epizody gorączki mogą wpływać na jakość życia pacjentów. Często prawidłowa diagnoza jest stawiana późno; wcześniejszy jej brak może budzić niepokój u rodziców, a w niektórych przypadkach prowadzi do niepotrzebnych zabiegów medycznych.

#### **3.2 Czy dziecko może chodzić do szkoły?**

Regularne epizody gorączkowe mogą utrudniać uczestniczenie w zajęciach szkolnych. U dzieci cierpiących na choroby przewlekłe bardzo ważne jest kontynuowanie edukacji. Istnieje kilka czynników, które mogą sprawiać problemy w uczestniczeniu w zajęciach, dlatego ważne jest wyjaśnienie możliwych potrzeb dziecka nauczycielom. Rodzice i nauczyciele powinni zrobić wszystko co w ich mocy, żeby umożliwić dziecku normalne uczestniczenie w zajęciach szkolnych, nie tylko po to, by z powodzeniem kontynuowało naukę, ale również po to, by czuło się akceptowane i doceniane przez rówieśników i dorosłych. Bardzo ważne jest przyszłe wdrożenie młodych pacjentów w życie zawodowe – stanowi to jeden z celów ogólnej opieki nad przewlekle chorymi.

#### **3.3 Czy dziecko może uprawiać sport?**

Uprawianie sportu jest bardzo ważnym aspektem życia codziennego każdego dziecka. Jednym z celów leczenia jest umożliwienie dzieciom prowadzenia jak najbardziej normalnego życia i sprawienie, by nie czuły, że różnią się od swoich rówieśników.

#### **3.4 Czy dieta ma wpływ na przebieg choroby?**

Nie ma żadnych szczególnych zaleceń dotyczących diety. Żywnienie każdego dziecka powinno być zbilansowane i dostosowane do jego wieku. Dorastającym dzieciom zaleca się zdrową, zbilansowaną dietę z odpowiednią ilością białka, wapnia i witamin.

---

### **3.5 Czy klimat ma wpływ na przebieg choroby?**

Nie, nie ma.

### **3.6 Czy dziecko może być szczepione?**

Tak, dziecko może i powinno być szczepione, jednak przed podaniem żywej atenuowanej szczepionki należy poinformować lekarza prowadzącego, który doradzi w tym zakresie w zależności od danego przypadku.

### **3.7 Jak choroba wpływa na życie seksualne, ciążę, antykoncepcję?**

Jak dotąd w literaturze nie są dostępne żadne informacje na temat tego aspektu życia pacjentów. Zasadniczo, tak jak w innych chorobach autozapalnych, ze względu na możliwe działania niepożądane leków przeciwzapalnych na płód dobrze jest zaplanować ciążę, aby odpowiednio wcześniej dopasować leczenie.