



www.printo.it/pediatric-rheumatology/RS/intro

Periodična groznica sa aftoznim faringitisom i adenitisom (PFAPA)

Verzija 2016

1. ŠTA JE PFAPA

1.1 Kakva je to bolest?

PFAPA je Periodična Groznica, Adenitis, Faringitis i Afte. To je medicinski izraz za ponavljane napade povišene temperature, oteke limfnih čvorova na vratu, bolno grlo i ranice u ustima. PFAPA se javlja u ranom dečjem uzrastu, obično pre 5. godine života. Ova bolest ima hronični tok, ali je benigna bolest, sa tendencijom poboljšanja tokom vremena. Prvi put je bolest prepoznata 1987. godine i u to vreme je nazvana Maršalov sindrom.

1.2 Koliko je bolest česta?

Učestalost PFAPA nije poznata, ali se bolest javlja mnogo češće nego što se obično procenjuje.

1.3 Koji su uzroci pojave bolesti?

Uzrok bolesti je nepoznat. Tokom perioda groznice, imuni sistem je aktiviran. Ova aktivacija dovodi do zapaljenskog odgovora sa povišenom temperaturom i zapaljenjem grla ili usne duplje. Ovo zapaljenje je samoograničavajućeg toka, a između dve epizode napada ne postoje znaci upale. Za vreme napada nije utvrđeno prisustvo infektivnog agensa.

1.4 Da li je bolest nasledna?

Opisani su slučajevi bolesti u porodicama, ali do danas nije otkriven genetski faktor odgovoran za nastanak bolesti.

1.5 Da li je bolest zarazna?

Bolest nije zarazna i ne prenosi se sa osobe na osobu. Infekcije mogu biti okidač za ponovnu pojavu epizoda bolesti.

1.6 Koji su glavni simptomi bolesti?

Glavni simptom bolesti je ponavljana povišena temperatura, udružena sa bolom u grlu, ranicama u ustima ili uvećanim vratnim limfnim čvorovima (koji su važan deo imunog sistema). Epizode groznice počinju iznenada i traju od tri do šest dana. Tokom napada, dete izgleda jako bolesno ima najmanje jedan od tri gore navedena simptoma. Epizode groznice se ponavljaju na 3-6 nedelja, ponekada u pravilnim intervalima. Između epizoda, dete je dobro i normalno aktivno. Nema posledica što se tiče razvoja deteta, koje je potpuno zdravo između napada.

1.7 Da li je bolest ista kod svakog deteta?

Glavne karakteristike bolesti koje su prethodno opisane, prisutne su kod sve obolele dece. Međutim, neka deca mogu imati blažu formu bolesti, dok drugi mogu imati dodatne simptome, kao što su slabost, bolovi u zglobovima, bolovi u stomaku, glavobolja, povraćanje i proliv.

2. DIJAGNOZA I TERAPIJA

2.1 Kako se postavlja dijagnoza?

Ne postoje laboratorijske analize i radiološke dijagnostičke procedure koje su specifične za postavljanje dijagnoze PFAPA. Dijagnoza bolesti se zasniva na kombinaciji fizikalnog pregleda i laboratorijskih analiza. Pre nego što se postavi dijagnoza, obavezno se moraju isključiti sve druge bolesti kod kojih se javljaju slični simptomi.

2.2 Koja laboratorijska ispitivanja su potrebna?

Vrednosti brzine sedimentacije eritrocita (SE) ili C-reaktivnog proteina (CRP) su povišene tokom napada.

2.3 Da li bolest može da se leči ili izleči?

Ne postoji specifični način lečenja PFAPA sindroma. Cilj lečenja jeste kontrola simptoma tokom epizoda groznice. Kod velikog broja bolesnika, simptomi će se vremenom smanjiti ili spontano nestati.

2.4 Kako se bolest leči?

Simptomi obično ne prestaju u potpunosti na primenu paracetamola ili nesteroidnih antiinflamatornih lekova, ali ti lekovi ublažavaju simptome. Pokazano je da pojedinačna doza prednizona, data kada se simptomi prvi put pojave skraćuje dužinu trajanja napada. Međutim, na ovaj način se takođe može skratiti interval između epizoda i sledeća epizoda povišene temperature se može pojaviti ranije nego što se očekuje. Kod nekih bolesnika, može se razmatrati operacija krajnika, naročito kada je kvalitet života deteta i porodice značajno ugrožen.

2.5 Kakav je dugoročni tok (prognoza) bolesti?

Bolest može trajati nekoliko godina. Tokom vremena, intervali između napada se produžavaju i kod nekih bolesnika simptomi prolaze spontano.

2.6 Da li je moguć potpuni oporavak?

Tokom dužeg vremenskog perioda, PFAPA će spontano nestati ili će postati blaga bolest, obično pre zrelog doba. Bolesnici sa PFAPA nemaju nikakva oštećenja. Rast i razvoj deteta obično nisu pogođeni kod ove bolesti.

3. SVAKODNEVNI ŽIVOT

3.1 Kako bolest utiče na svakodnevni porodični život?

Kvalitet života može biti smanjen zbog ponavljanih epizoda povišene

temperature. Često se kasni sa postavljanjem prave dijagnoze, što može uticati na zabrinutost roditelja i ponekad do sprovođenja nepotrebnih dijagnostičkih procedura.

3.2 Da li dete može da ide u školu?

Ponavljane napadi groznice mogu ometati pohađanje nastave. Od suštinske je važnosti da se nastavi obrazovanje dece sa hroničnim bolestima. Postoji nekoliko faktora koji mogu da predstavljaju problem za pohađanje nastave i zbog toga je važno objasniti učitelju/nastavniku moguće potrebe deteta. Roditelji i učitelji bi trebalo da urade sve što je u njihovoj moći da omoguće deci da učestvuju u školskim aktivnostima na normalan način, ne samo da bi dete bilo akademski uspešno, nego da bi bilo prihvaćeno i cenjeno i od strane vršnjaka i od strane odraslih. Buduće uključivanje u profesionalni svet je od suštinske važnosti za mladog bolesnika i jedan je od ciljeva globalne zaštite hronično obolelih.

3.3 Da li dete može da se bavi sportom?

Bavljenje sportom je važan aspekt svakodnevnog života svakog deteta. Jedan od ciljeva terapije je da omogući detetu da vodi normalan život koliko god je to moguće kao i da deca ne vide sebe različitim u odnosu na njihove vršnjake.

3.4 Kakva se ishrana preporučuje?

Ne postoji poseban savet za ishranu. Generalno, dete bi trebalo da ima uravnoteženu, normalnu ishranu sa svoje godine. Zdrava, balansirana ishrana sa dovoljno proteina, kalcijuma i vitamina se preporučuje za dete koje raste.

3.5 Da li klima može da utiče na tok bolesti?

Ne, ne može.

3.6 Da li dete može da se vakciniše?

Da, dete može i trebalo bi da se vakcinise; ipak, trebalo bi konsultovati lekara koji leči dete pre davanja živih vakcina, da bi dao adekvatan

savet u svakom pojedinačnom slučaju.

3.7 Kakvi su saveti u vezi sa seksualnim životom, trudnoćom i zaštitom od trudnoće?

Do sada u literaturi nema informacija vezanih za ovaj aspekt života bolesnika. Kao opšte pravilo, za sve autoinflamatorne bolesti važi da je bolje unapred planirati trudnoću da bi se prilagodila terapija zbog mogućih neželjenih dejstava protivupalnih lekova na plod.