



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

Periodična Vročica z Aftoznim Stomatitisom, Vnetjem Žrela in Bezgavk (PFAPA)

Različica

1. KAJ JE PFAPA

1.1 Kaj je to?

PFAPA je kratica za periodično vročico z aftoznim stomatitisom, vnetjem žrela in vratnih bezgavk (angl. Periodic Fever with Aphthous Pharyngitis and Adenitis). Za bolezen so značilni ponavljajoči zagoni vročine, ki se začnejo pojavljati v zgodnjem otroštvu, običajno pred 5 letom starosti. Bolezen ima kroničen potek, vendar je nenevarna, težave se s časom običajno zmanjšajo. Bolezen je bila prvič opisana leta 1987 pod imenom Marshall-ov sindrom.

1.2 Kako pogosta je ta bolezen?

Pogostost PFAPA ni znana in domnevajo, da je pogosta in večkrat spregledana.

1.3 Kaj je vzrok bolezni?

Natančen vzrok bolezni ni znan. V času zagona vročine pride do aktivacije imunskega sistema. Aktivaciji imunskega sistema sledi vnetni odgovor z vročino, vnetjem v ustni votlini ali v žrelu. Vnetje spontano izzveni in v času med dvema epizodama ne najdemo nobenih znakov vnetja. Bolezen ni povezana z nobeno okužbo.

1.4 Ali je bolezen dedna?

Opisanih je nekaj družinskih primerov bolezni vendar zaenkrat še niso odkrili genetske okvare za to bolezen.

1.5 Ali je bolezen nalezljiva?

PFAPA sindrom ni infekcijska bolezen in ni nalezljiva, vendar okužba lahko sproži zagon bolezni.

1.6 Kateri so glavni simptomi?

Glavni simptom so ponavljajoči zagoni vročine, ki jih spremlja vnetje žrela, razjede v ustni votlini ali povečane vratne bezgavke (pomemben del imunskega sistema). Vročinske epizode se začnejo nenadoma in običajno trajajo 3 do 6 dni. V času zagona vročine ima otrok videz zelo bolnega otroka in ima vsaj enega izmed zgoraj navedenih simptomov. Zagoni vročine se ponavljajo vsake 3-6 tednov. V času med zagoni je otrok brez težav in normalno aktiven. Bolezen nima nobenih posledic za otrokovo rast in razvoj, med napadi je otrok popolnoma zdrav.

1.7 Ali bolezen poteka enako pri vseh otrocih?

Glavni simptomi se pojavijo pri vseh prizadetih otrocih. Nekateri otroci imajo lahko blažji potek bolezni, drugi pa imajo lahko še dodatne težave, kot so slabost, bolečine v sklepih, bolečine v trebuhu, glavobol, bruhanje ali drisko.

2. DIAGNOZA IN ZDRAVLJENJE

2.1 Kako postavimo diagnozo bolezni?

Za PFAPA ne obstaja značilna laboratorijska ali slikovna preiskava. Diagnozo postavimo na podlagi kombinacije kliničnega pregleda in laboratorijskih testov. Preden je diagnoza potrjena, je potrebno izključiti vse ostale bolezni s podobno klinično sliko.

2.2 Katere preiskave so potrebne?

V času napada so povečane vrednosti kazalcev vnetja, kot sta hitrost sedimentacije rdečih krvničk (SR) ali C-reaktivni protein.

2.3 Ali lahko bolezen zdravimo ali pozdravimo?

Za PFAPA sindrom nimamo specifičnega zdravila. Cilj zdravljenja je umiritev simptomov v času zagona vročine. Pri večini bolnikov se težave z leti zmanjšujejo in spontano izzvenijo.

2.4 Kako zdravimo to bolezen?

Simptomi običajno slabo odgovorijo na zdravljenje s paracetamolom ali z nesteroidnimi antirevmatiki, vendar lahko vsaj olajšajo težave. Enkratni odmerek kortikosteroidov na začetku zagona vročine lahko skrajša trajanje posameznega napada, vendar lahko skrajša tudi čas med posameznimi napadi, tako da pride do ponovnega zagona vročine prej kot pričakovano. Pri nekaterih bolnikih pomaga odstranitev mandljev, ki se svetuje še posebno takrat, ko je kvaliteta življenja otroka in družine pomembno prizadeta.

2.5 Kakšna je dolgoročna prognoza (potek in izhod) bolezni?

Bolezen je dolgotrajna in traja več let. Običajno postaja obdobje med posameznimi napadi postopno vedno daljše, dokler težave spontano popolnoma ne izzvenijo pri nekaterih bolnikih.

2.6 Ali je možna popolna ozdravitev?

Običajno se težave povezane s PFAPA zmanjšujejo z leti in spontano izzvenijo še preden bolnik odraste. Kljub dolgotrajni bolezni pri bolnikih s PFAPA ne pride do okvar notranjih organov. Bolezen ne vpliva na otrokovo rast in razvoj.

3. VSAKODNEVNO ŽIVLJENJE

3.1 Kako bolezen vpliva na vsakodnevno življenje otroka in družine?

Zaradi ponavljajočih se epizod vročine je lahko prizadeta kvaliteta življenja družine. Do postavitve prave diagnoze lahko včasih mine veliko časa kar povzroči skrb pri starših in včasih nepotrebne preiskave.

3.2 Kaj pa šola?

Ponavljajoče vročine lahko vplivajo na prisotnost v šoli. Pri otrocih s kronično boleznijo je bistveno, da šolanje nadaljujejo. Probleme pri udeležbi v šolskem procesu lahko povzroča več faktorjev zato je pomembno, da se učiteljem predstavi posebne potrebe otroka. Starši in učitelji morajo storiti vse, kar je v njihovi moči, da otroci sodelujejo pri šolskih aktivnostih normalno, da so lahko uspešni v šoli in cenjeni tako s strani sovrstnikov kot tudi odraslih. Kasnejša integracija v poklicno življenje je bistvena za mladega bolnika in eden od ciljev oskrbe kroničnega bolnika.

3.3 Kaj pa športna aktivnost?

Športna aktivnost je izredno pomembna v vsakodnevnem življenju otroka. Eden od ciljev zdravljenja je, da se otrokom omogoči povsem normalno življenje in da se ne počutijo drugačni od svojih sovrstnikov.

3.4 Kaj pa dieta?

Ni specifične diete. Na splošno velja, da mora otrok uživati normalno hrano za svojo starost. Za otroka, ki raste, je priporočena zdrava, uravnotežena dieta z dovolj beljakovin, kalcija in vitaminov.

3.5 Lahko podnebje vpliva na bolezen?

Ne, ne more.

3.6 Ali je lahko otrok cepljen?

Da, otrok je lahko in mora biti cepljen. Vendar pa se morajo starši pred cepljenjem z živimi oslabljenimi cepivi posvetovati z lečečim zdravnikom, ki bo lahko pravilno svetoval glede uporabe teh cepiv.

3.7 Kaj pa spolno življenje, nosečnost in kontracepcija?

Do sedaj ni v literaturi nobenih informacij o tem. Na splošno, kot pri drugih avtoinflamatornih boleznih, je boljše nosečnost planirati, da se

terapija lahko že v naprej prilagodi, da zmanjšamo neželene učinke biološke terapije na plod.