



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

## **Aft, Farenjit, Adenit İle Birlikte Olan Periyodik Ateş (PFAPA)**

2016'un türevi

### **1. PFAPA NEDİR**

#### **1.1 Nedir?**

PFAPA, (İngilizce) Aft, Farenjit, Adenit ile birlikte olan Periyodik Ateşe karşılık gelmektedir. Tekrarlayan ateş atakları, boğazdaki lenf düğümlerinin şişmesi, boğaz ağrısı ve ağızda ülserler için kullanılan tıbbi terimdir. PFAPA çocukları erken çocukluk döneminde etkiler; başlangıcı beş yaş altındadır. Bu hastalık kronik bir seyre sahiptir ancak selim bir hastalık olup zamanla düzelme eğilimi gösterir. İlk olarak 1987'de tanımlanıp o vakit Marschall sendromu olarak adlandırılmıştır.

#### **1.2 Ne kadar yaygındır?**

PFAPA sıklığı bilinmemektedir ama genelde düşünüldüğünden daha yaygın gibi durmaktadır.

#### **1.3 Hastalığın sebepleri nelerdir?**

Hastalığın sebebi bilinmemektedir. Ateşli dönemler sırasında, bağışıklık (immün) sistemi aktifleşir. Bu aktifleşme ateşle ağızda veya boğazda iltihabı içeren enflamatuvar bir cevaba sebep olur. Bu iltihap kendi kendini sınırlar zira iki atak arasında hiçbir iltihap bulgusu yoktur. Ataklar sırasında herhangi bir enfekte edici ajan mevcut değildir.

#### **1.4 Kalıtsal mıdır?**

---

Ailesel vakalar tanımlanmış olmakla birlikte bugüne kadar genetik bir sebep bulunamamıştır.

### **1.5 Bulaşıcı mıdır?**

Bulaşıcı bir hastalık değildir ve bir kişiden diğerine geçmez. Ancak enfeksiyonlar, etkilenmiş bireylerde atakları tetikleyebilir.

### **1.6 Başlıca belirtileri nelerdir?**

Başlıca belirtiler boğaz ağrısı, ağızda ülserler veya (bağışıklık sisteminin önemli bir parçası olan) boyundaki lenf düğümlerinde büyümenin eşlik ettiği tekrarlayan ateştir. Ateş atakları aniden başlar ve 3 ila 6 gün sürer. Ataklar sırasında çocuk çok hasta görünür ve yukarıda bahsedilen 3 belirtiden en az biri bulunur. Ateş atakları bazen aralıkları son derece düzenli olacak şekilde, her 3-6 haftada bir tekrarlar. Ataklar arasında, çocuk iyi ve aktivitesi normaldir. Ataklar arasında son derece sağlıklı görünen çocuğun gelişimi üzerinde bir sonuç yaratmaz.

### **1.7 Hastalık her çocukta aynı mıdır?**

Yukarıda tarif edilen özellikler, etkilenmiş tüm çocuklarda bulunur. Öte yandan bazı çocuklarda hastalığın daha hafif bir şekli varken diğerlerinde halsizlik, eklem ağrısı, karın ağrısı, baş ağrısı, kusma veya ishal gibi ek belirtiler olabilir.

## **2. TEŞHİS VE TEDAVİ**

### **2.1 Nasıl teşhis edilir?**

PFAPA'nın tanısına özgü bir laboratuvar testi veya görüntüleme yöntemi yoktur. Hastalık fizik muayene ve laboratuvar testleri birlikte değerlendirilerek teşhis edilir. Tanı doğrulanmadan önce benzer belirtiler sergileyen diğer tüm hastalıkların dışlanması zorunludur.

### **2.2 Hangi türde laboratuvar testleri gereklidir?**

Ataklar sırasında eritrosit sedimentasyon hızı (ESH, sedim) ve kandaki C-reaktif protein (CRP) seviyeleri gibi testlerin değerleri yükselir.

---

### **2.3 Tedavisi veya tam şifayla iyileşmesi mümkün müdür?**

PFAPA sendromunu tam olarak iyileştiren, hastalığa mahsus bir tedavi yoktur. Tedavinin amacı ateş atakları sırasında belirtileri kontrol altına almaktır. Vakaların büyük kısmında belirtiler zamanla azalır veya kendiliğinden kaybolur.

### **2.4 Tedaviler nelerdir?**

Belirtiler genellikle parasetamole veya steroid olmayan iltihap giderici ilaçlara tam cevap vermez ancak ilaçlar bir miktar hafifleme sağlayabilir. Belirtiler ilk başladığında tek doz verilen prednisonun atağın süresini kısalttığı gösterilmiştir. Ancak bu tedaviyle ataklar arasındaki süre de kısalabilir ve bir sonraki ateşli atak beklenenden daha erken depreşebilir. Özellikle çocuk ve ailenin yaşam kalitesi ciddi derecede etkilenmişse bazı hastalarda bademciklerin alınması düşünülebilir.

### **2.5 Hastalığın prognozu (tahmin edilen sonucu ve seyri) nasıldır?**

Hastalık birkaç yıl sürebilir. Zamanla ateşli atakların aralıkları artar ve bazı hastalarda belirtiler kendiliğinden düzelir.

### **2.6 Tamamen iyileşmek mümkün müdür?**

Uzun vadede PFAPA genellikle yetişkinlik çağından önce olmak üzere kendiliğinden kaybolur veya daha az ciddi hale gelir. PFAPA'lı hastalarda hasar gelişmez. Çocuğun büyüme ve gelişmesi genellikle bu hastalıktan etkilenmez.

## **3. GÜNLÜK HAYAT**

### **3.1 Hastalık çocuğun ve ailenin günlük hayatını nasıl etkiler?**

Tekrarlayan ateşli nöbetler sebebiyle hayat kalitesi etkilenebilir. Doğru tanı koyulana kadar kayda değer gecikme yaşanabilir. Bu gecikme, anne babanın gerginlik yaşamasına ve zaman zaman gereksiz tıbbi

---

prosedürlere yol açabilir.

### **3.2 Okul hayatı nasıl etkilenir?**

Düzenli ateş nöbetleri okula devamı etkileyebilir. Kronik hastalıkları olan çocuklarda eğitime devam etmek esastır. Okula devamda sorunlara yol açabilecek birkaç etmen vardır ve bu sebeple, çocuğun olası ihtiyaçlarını öğretmenlere açıklamak önemlidir. Çocuğun yalnız akademik başarı elde etmesi için değil aynı zamanda yaşlıları ve yetişkinler tarafından kabul ve takdir görmesi amacıyla normal bir şekilde okul faaliyetlerine katılması için aileler ve öğretmenler ellerinden geleni yapmalıdır. Genç hastanın gelecekte mesleki hayatına entegre olabilmesi elzemdir ve kronik hastalığı olanlarda geniş çaplı tedavinin amaçlarından biri budur.

### **3.3 Spor yapmasını etkiler mi?**

Spor yapmak her çocuğun günlük hayatının vazgeçilmez bir parçasıdır. Tedavinin amaçlarından biri de çocukların mümkün olduğunca normal bir yaşam sürmelerine ve kendilerini yaşlılarından farklı görmemelerine olanak tanımadır.

### **3.4 Beslenme nasıl olmalıdır?**

Özel bir beslenme tavsiyesi yoktur. Genel anlamda çocuğun yaşına uygun, dengeli ve normal bir beslenme sürdürmesi gerekir. Büyüme çağındaki bir çocuk için yeterli protein, kalsiyum ve vitaminleri içeren sağlıklı ve dengeli bir beslenme tavsiye edilir.

### **3.5 İklim hastalığının seyrini etkiler mi?**

Hayır etkilemez.

### **3.6 Çocuk aşılabilir mi?**

Evet çocuk aşılabilir ve de aşılmalıdır. Ancak zayıflatılmış canlı aşı verilmeden önce vaka bazlı uygun tavsiyelerde bulunması için müdavi hekime bilgi verilmelidir.

---

### **3.7 Cinsel yaşam, gebelik ve doğum kontrolü hakkında neler söylenebilir?**

Bugüne kadar literatürde hastalarda bu konuya yönelik herhangi bir bilgi bulunmamaktadır. Genel bir kural olarak; diğer oto-enflamatuvar hastalıklarda olduğu gibi tedaviyi uyarlamak maksadıyla hamileliği önceden planlamak daha iyidir çünkü iltihap giderici ilaçların fetüs üzerinde yan etki yapma olasılığı vardır.