

Olgu sunumu: PFAPA sendromu. "Periyodik yüksek ateş, aftöz stomatit, farenjit ve adenit"

Case report: PFAPA syndrome. "Periodic fever, aphthous stomatitis, pharyngitis and adenitis"

Gaye Çelikcan¹, Rabia Kahveci², Adem Özkara³

Özet

PFAPA sendromu; periyodik yüksek ateş dönemleri, aftöz stomatit, farenjit, servikal adenit ile karakterize, kalıtsal olmayan bir sendromdur. Klinik pratikte çocuklarda yüksek ateş ve tonsillit tablosuyla sıklıkla karşılaşmaktadır. Bu makalede aile hekimliği polikliniğine tekrarlayan ateş yüksekliği, tonsillit, aftöz stomatit nedeniyle başvuran 20 aylık bir erkek hasta sunulmaktadır. Yakınmalarının yineleyici niteliği ve bir sonraki atağın steroid tedavisine yanıt vermesi ile olgumuz PFAPA sendromu tanısı almıştır. Bu makalede PFAPA sendromu ile ilgili bilgiler gözden geçirilmiş ve birinci basamakta tanı koymanın önemi vurgulanmıştır.

Anahtar sözcükler: Periyodik ateş, farenjit, aftöz stomatit, PFAPA sendromu.

Summary

PFAPA is a non-hereditary syndrome, characterized by periodic fever episodes, aphthous stomatitis, pharyngitis and cervical adenitis. In clinical practice high fever and tonsillitis are frequently encountered in children. Here we report a 20-month old boy who was admitted to a family medicine office for recurrent high fever, tonsillitis and aphthous stomatitis. Diagnosis of PFAPA syndrome was established by the recurrent nature of complaints and clinical response to steroid treatment in the next episode. In this article, we reviewed PFAPA syndrome and emphasized the importance of its diagnosis in the primary care.

Key words: Periodic fever, pharyngitis, aphthous stomatitis, PFAPA Syndrome.

Birinci basamak sağlık hizmetlerinin en büyük özelliği her yaş grubunda hastaya hizmet verilmesidir. Çocuklar bu kapsamda önemli bir yer tutar. Çocukluk çağında yüksek ateş sık görülen ve aileyi telaşlandıran bir hekime başvuru nedenidir.

PFAPA; periyodik ateş, aftöz stomatit, farenjit ve adenitten oluşan, ani başlangıçlı, febril atakların olduğu bir sendromdur.^[1] Hastalık çoğunlukla 5 yaşın altında ortaya çıkar. Hastalıktaki ateş atakları, düzensiz aralıklarla yineler ve ortalama 3-4 gün sürüp, kendiliğinden düzeldir.^[2] Aftöz stomatit, farenjit ve servikal lenfadenopati eşliğinde ortalama 5 gün (3-6 gün) süren ve 3-6 haftada bir tekrarlayan yüksek ateş (38-41 °C) ataklarıyla karakterizedir.^[3,4]

Bu yazıda ateş şikayeti ile aile hekimliği polikliniğine getirilen, ayrıntılı anamnez ile bu şikayetin tekrarlama

gösterdiği öğrenilen ve steroid tedavisine yanıt veren 20 aylık bir PFAPA olgusu sunulmaktadır.

Olgu Sunumu

20 aylık erkek hasta 72 saattir ateş düşürücüye cevap vermeyen ateşle aile hekimliği polikliniğine getirildi. Ateş ilk yükseldiğinde farklı bir merkeze götürülen ve tonsillit tanısıyla oral amoksisilin klavulanat (60 mg/kg/gün) başlanan hasta, 72. saatin sonunda ateşinin düşmesi üzerine polikliniğimize ailesi tarafından getirildi.

Fizik muayenesinde genel durumu iyi, ancak ateşi 39.6 °C idi. Nabız 148/dk, kan basıncı 100/60 mm Hg, vücut ağırlığı 11,400 kg (25-50 p), boyu: 82 cm (25-50 p) idi. Tonsiller bilateral hiperemik ve hipertrofikti. Sol ar-

¹⁾ Ankara Numune Eğitim ve Araştırma Hastanesi Aile Hekimliği Kliniği, Asistan Dr., Ankara

²⁾ Ankara Numune Eğitim ve Araştırma Hastanesi Aile Hekimliği Kliniği, Uzm. Dr., Ankara

³⁾ Ankara Numune Eğitim ve Araştırma Hastanesi Aile Hekimliği Kliniği, Doç. Dr., Ankara

ka servikal zincirde en büyüğü 1x1 cm olan mobil lenfadenopati mevcuttu. Ağız içinde, dilin üstünde, orta hatta 0.5x1 cm boyutunda kenarları hiperemik, ortası soluk, beyaz renkli ve zimba deliği görünümünde aftöz stomatiti mevcuttu. Hepatosplenomegalisi olmayan hastanın diğer sistem muayeneleri doğaldı.

Hastanın öyküsü derinleştirildiğinde aynı klinik tablonun son 5 ay içerisinde her ay tekrarladığı, ateşin antipiretiklere yanıt vermediği ve 5 günden önce düşmediği öğrenildi. Her ateşlenmesinde farklı bir sağlık kuruluşuna götürülen hastaya her defasında antibiyotik tedavisi başlandığı, hatta 3 ay öncesinde lomber ponksiyon yapılmasının önerildiği ancak aile tarafından kabul edilmediği öğrenildi. Dikkat çekici olarak olgumuzun ateşli olduğu dönemlerinde bile genel durumunun hep iyi olduğu ifade edildi.

Hastanın laboratuvar incelemesinde; beyaz küre 13,300/mm³, hemoglobin: 12.7 g/dl, hematokrit: %39, trombosit: 263,000/mm³, sedimantasyon hızı: 14 mm/saat, C reaktif protein: 0,5 mg/L bulundu. Periferik yaymasında %59 PNL ve %41 lenfosit görüldü. Sola kayma ve toksik granülasyon yoktu. Serum biyokimyasal değerleri ve tam idrar incelemesi normal sınırlarda idi. Arka-ön akciğer grafisinde anormal bir bulguya rastlanmadı.

Hastanın 72 saattir almakta olduğu antibiyotik tedavisi sonlandırıldı. Ailevi Akdeniz Ateşi ya da diğer periyodik ateş sendromları araştırılmak üzere izlendi. İdrar, kan ve boğaz kültürlerinde üreme olmadı, ateş 5. günde düştü. Aftöz stomatit bir hafta sonra tamamen kayboldu. Atak esnasında alınan kan örneklerinde EBV, CMV, HSV ve toksoplazma IgG ve IgM negatif bulundu.

Hasta 25 gün sonra 40.2 °C ateş, aftöz stomatit ve tonsillit nedeni ile ikinci kez başvurdu. Öykü yeniden derinlemesine alındı, hastanın hiçbir ateşli döneminde karnın ağrısı şikayetinin olmadığı anlaşıldı. PFAPA sendromu öntanısıyla tek doz 1 mg/kg oral prednizolon verildi. 3 gün sonraki kontrol muayenesinde annesi, steroidi izleyen sekiz saat içinde ateşinin düştüğünü ve bir daha yükselmediğini ifade etti. Muayenede hastanın ateşi yoktu; aftöz stomatiti ve tonsilliti gerilemişti.

Tartışma

İlk olarak 1987'de Marshall'ın tanımladığı FAPA tablosu, 1989'da PFAPA olarak adlandırıldı.^[5] Genellikle 6 ay – 5 yaş arasındaki çocuklarda görülür, 39 °C'den yüksek ateş ve boğaz ağrısı ile seyreder. Hastalarda bu duru-

mu açıklayacak bir üst solunum yolu enfeksiyonunun klinik ve laboratuvar bulguları gösterilemez. Yüksek ateş 3-8 hafta aralıklarla tekrarlar. Klasik antipiretik, antibiyotik sağaltımına cevap vermez ve 3-7 gün içinde kendiliğinden geçer. Ataklar arasında olgular tamamen normaldir.^[4,6]

PFAPA Sendromunda semptomlar 5 yaşından önce başlar. 40-41 °C'yi bulan yüksek ateş yaklaşık 5 gün devam eder. Ateşle beraber vakaların %75'inde farenjit ve stomatit, %67'sinde reaktif servikal lenfadenopati ve diğer minör semptomlar (baş ağrısı, bulantı, kusma, titreme ve halsizlik) görülebilir.^[7] PFAPA sendromuna ait en önemli bulgulardan birisi ateşin yüksek olmasına karşın genel durumun çoğunlukla bozulmamasıdır. Bu bulgu hastalığın ayırıcı tanısından oldukça yararlıdır. Ateş ortalama 3-5 günde kendiliğinden düşer.^[8]

PFAPA atağı tanısı konulduğunda uygulanan 1-2 mg/kg/doz prednizolon tedavisinin ardından çok yüksek olan ateş düzeyi normale döner. Prednizolon tedavisi kas içi ya da ağız yolu ile hastanın klinik durumuna göre, hekimin karar vereceği şekilde uygulanabilir. Ara dönemlerde kortikosteroid kullanımına genellikle gereksinim duyulmaz. Kortikosteroid tedavisi ile bulguların hızla kaybolmasına karşın atak sıklığı etkilenmez. Hastalık çoğunlukla 3-4 hafta aralarla düzenli olarak yineler. Bu durumda her atakta tek doz oral prednizolon uygulaması klinik bulguların kaybolmasına yardımcı olur.^[5,9]

Peridis ve arkadaşları bir meta analizle PFAPA Sendromunda medikal ve cerrahi yaklaşımları değerlendirdiler. Bu çalışma, antibiyotik ve simetidin kullanımının etkili olmadığını, ancak steroid kullanımının etkili olduğunu göstermiştir. Adenoidektomi ile birlikte olsun veya olmasın, tonsillektomi etkili bulunmuştur. Steroidler ile cerrahi girişim arasında anlamlı bir fark bulunmamıştır. Ancak steroid tedavisi ile sıklığının azalmadığı göz önünde tutularak PFAPA'nın uzun süreli yönetiminde cerrahi yaklaşımın en etkili müdahale olduğu ileri sürülmüştür.^[10]

Sonuç olarak PFAPA Sendromunun belirti ve bulguları birinci basamak polikliniklerinde sık rastlanan belirti ve bulgularla örtüşme gösterir. Yüksek ateş aileleri çok kaygılandırıcı bir belirtidir. Tanı koymak amacıyla yapılan çok sayıda tetkik, hasta ve aileleri açısından yıpratıcı olduğu gibi sağlık giderlerinin de boş yere artmasına yol açmaktadır. Bu nedenle 5 yaş altındaki çocuklarda ateş, farenjit, aftöz stomatit ve lenfadenopati saptandığında öyküde tekrarlayan ataklar varsa, PFAPA Sendromu ayırıcı tanıda akılda tutulmalıdır.

Kaynaklar

1. Licameli G, Jeffrey J, Luz J, Jones D, Kenna M. Effect of adenotonsillectomy in PFAPA syndrome. *Arch Otolaryngol Head Neck Surg* 2008;134:136-40.
2. Kasapçopur Ö, Arısoy N. PFAPA Sendromu. *Türk Pediatri Arşivi Dergisi* 2009;44:80-3.
3. Frenkel J, Kuis W. Overt and occult rheumatic diseases: the child with chronic fever. *Best Pract Res Clin Rheumatol* 2002;16:443-69.
4. Thomas KT, Feder HM Jr, Lawton AR, Edwards KM. Periodic fever syndrome in children. *J Pediatr* 1999;135:15-21.
5. Feder H. Periodic fever, aphthous stomatitis, pharyngitis, adenitis: a clinical review of a new syndrome. *Curr Opin Pediatr* 2000;12:253-6.
6. Long SS. Syndrome of periodic fever, aphthous stomatitis, pharyngitis and adenitis (PFAPA):What it isn't? What is it? *J Pediatr* 1999;135:1-5.
7. Marshall GS, Edwards KM, Butler J, Lawton AR. Syndrome of periodic fever, pharyngitis, and aphthous stomatitis. *J Pediatr* 1987;110:43-6.
8. Padeh S, Brezniak N, Zemer D, ve ark. Periodic fever, aphthous stomatitis, pharyngitis and adenopathy syndrome: clinical characteristics and outcome. *J Pediatr* 1999;135:98-101.
9. Lierl M. Periodic fever syndromes: a diagnostic challenge for the allergist. *Allergy* 2007;62:1349-58.
10. Peridis S, Pilgrim G, Koudounnakis E, Athanasopoulos I, Houlakis M, Parpounas K. PFAPA Syndrome in children: A meta-analysis on surgical versus medical treatment. *Curr Opin Rheumatol* 2010;22:579-84.

Geliş tarihi: 11.04.2011

Kabul tarihi: 03.11.2011

Çıkar çakışması:

Çıkar çakışması bildirilmemiştir.

İletişim adresi:

Dr. Gaye Çelickan

MSB Oran Lojmanları 585. Sokak,

Ertuğrul Platin Apt, No: 3/7

Çankaya, Ankara

Tel: 0530 346 19 29

e-posta: gayegorgulu81@mynet.com