

Peryodik Ateş, Aftöz Stomatit, Farenjit ve Servikal Adenit (Pfapa) Sendromlu Bir Olgu: Tonsillektominin Tedavideki Etkinliği

A Patient With Periodic Fever, Aphthous Stomatitis, Pharyngitis And Cervical Adenitis (Pfapa) Syndrome: Efficiency of Tonsillectomy In the Treatment

Op. Dr. Öner Çelik*, Yrd. Doç. Zerrin Boyacı*,
Prof. Dr. M. Öncel Koca*, Dr. Hakan Kara*

39

ÖZET:

Amaç: Periyodik ateş, aftöz stomatit, farenjit ve servikal adenit (PFAPA) sendromu etyolojisi bilinmeyen tekrarlayan yüksek ateş, aftöz stomatit, farenjit ve servikal lenfadenit ile karakterize kronik bir hastalıktır. Tekrarlayan yüksek ateş, boyunda şişlik, boğaz ağrısı ve ağız içinde yaralar çıkması şikâyetiyle başvuran 3,5 yaşında erkek hastaya PFAPA sendromu tanısı konuldu. Steroid tedavisi ardından şikâyetleri nüks eden hastaya tonsillektomi uygulandı. PFAPA semptomları tam olarak kayboldu.

Anahtar kelimeler: PFAPA sendromu, Marshall sendromu

SUMMARY:

Objective: The periodic fever, aphthous stomatitis, pharyngitis and servical adenitis (PFAPA) syndrome is a chronic disease of unknown etiology characterized by periodic episodes of high fever, aphthous stomatitis, pharyngitis and cervical adenitis. 3,5 years old boy with complaints of recurrence of high fever, pharyngitis, oral ulcer, swelling of the neck was diagnosed as PFAPA syndrome. The symptoms were recurred after the steroid therapy so he underwent tonsillectomy. PFAPA symptoms completely disappeared.

Key words: PFAPA syndrome ,Marshall syndrome

*TC. Maltepe University, Faculty of Medicine, Department of Gynecology & Obstetrics

** TC. Maltepe University, Faculty of Medicine, Department of Pediatric Endocrinology

GİRİŞ

Marshall sendromu olarak ta bilinen PFAPA (Periyodik ateş, aftöz stomatit, farenjit ve servikal adenit) sendromu ilk defa 1987 yılında bildirilmiştir (1). Sendromda genellikle 5 yaş öncesi çocuklarda ortalama 4 gün süren 4-6 hafta arasında tekrarlayan periyodik ateş, aftöz stomatit, servikal lenfadenit, farenjit görülür. Bulantı, kusma, karın ağrısı, hepatosplenomegali ve artralji nadir görülen semptomlarıdır (2,3). Ataklar arasında hastalar tamamen normaldir (7).

PFAPA sendromunun etyolojisi tam olarak bilinmemektedir. Bakteriel ve viral ajanların kültürlerle veya birtakım testlerle ekarte edilmesi gereklidir. Otoimmünite veya romatolojik etyolojiler kanıtlanamamıştır. Ayırıcı tanıda Ailevi Akdeniz Ateşi, Ailevi İrlanda Ateşi, Hiper Ig D sendromu, Siklik Nötropeni ve Jjuvenil Romatoid Artrit düşünülmelidir (4).

OLGU SUNUMU

Pediatric kliniğinde 2 yıldır takip edilen 3 yaşındaki erkek hasta kliniğimize sık bademcik iltihabı boğaz ağrısı, boyunda şişlik, ağız içinde aft şikâyeti ile başvurdu. Pediatric kliniği tarafından PFAPA sendromu tanısı düşünülerek tek doz steroid tedavisi ile şikâyetlerinin 1 gün içinde düzeldiği bildirildi. Ancak 2 hafta sonra şikâyetlerinin nüks etmesi üzerine hasta kliniğimize gönderildi. Son 2 yılda 20 günde bir tekrarlayan ateş (38-40,5°C) ve boğaz ağrısı nedeniyle çok kez medikal tedaviler aldığı belirtildi. Atakların 4-5 gün sürüp kaybolduğu, ataklar dışında ise herhangi bir şikâyeti olmadığı söylendi. Hastanın daha önce alınan boğaz kültürü ve serolojik testlerinde enfeksiyon veya otoimmün hastalık bulgularına rastlanmadığı belirtildi. Hastanın kulak burun boğaz muayenesinde tonsiller eksüdatif ve hipertrofik, orofarenks hiperemik, buccal mukozada multipl aftlar ve servikal lenfadenopatileri mevcuttu. Ateş 38,7 °C, lökosit 10000/mm³, hemogloblin 11 g/dl, CRP 20 mg/dl eritrosit sedimentasyon hızı (70mm/saat) olarak saptandı. Diğer biyokimyasal testlerinde başka patolojik bulgulara rastlanmadı. Hastanın genel durumu düzeldikten sonra tonsillektomi uygulandı. Tonsillektomi sonrası 6 ay boyunca şikâyetleri nüks etmedi.

TARTIŞMA

İlk olarak Marshall (1) tarafından tanısı konulan bu hastalık tablosu nadiren kulak burun boğaz ve çocuk hekimlerinin karşısına çıkmaktadır. Bazen hekimlerin

ayırıcı tanıda göz ardı edebildikleri bu sendromun tedavisi efektif bir şekilde yapılabilmektedir.

PFAPA sendromu periyodik ateşle seyreden diğer klinik tablolarla karıştırılabilir. Fakat dikkatli bir gözlem ve muayene ile tanısını koymak zor değildir. Erken çocukluk (<5 yaş) dönemi (1) ve erkek predominansı, atakların 4-5 haftada bir tekrarlayıp 4-5 günde sona ermesi, aftöz ülserlerin varlığı (1,2), farenjit ve servikal lenfadenit hastalığın karakteristik özellikleridir.

Periyodik ateş varlığı sendromun en önemli komponentidir. Periyodik ateşle seyreden ayırıcı tanıda birkaç tane hastalık bulunmaktadır. Ailevi Akdeniz Ateşinde görülen periyodik ateşle birlikte peritonit, artrit veya artralji ve amiloidoz, PFAPA sendromunda bulunmaz (5). Behçet Hastalığında da aftöz ülserler bulunur fakat ülserler daha geniş, ağrılı ve çok sayıdadır. PFAPA sendromunda ise aftlar daha küçük ve ağrısızdır. Behçet Hastalığında ayrıca PFAPA sendromunda olmayan vaskülitik oküler lezyonlar, artrit de görülür. Juvenil romatoid artritte ise döküntü, plörit, hepatosplenomegali, artrit ve perikardit bulunur. Hiperimmünglobülin D sendromunda ise periyodik olmayan ateşle birlikte servikal lenfadenopati bulunur. Ailevi İrlanda ateşi ise 1-4 haftada sona eren periyodik ateş, abdominal ağrı, myalji ve cilt lezyonları ile karakterizedir (5).

İmmün sistem disfonksiyonu ve enfeksiyon hastalıkları açısından ayırımı Long tarafından yapılmıştır (7). İmmün köken, periyodik ateş, aftöz ülser ve yıllarca süren semptomları olduğu için düşünülmüştür.

Hastalığın tedavisi tartışmalı olup genel kabul görmüş spesifik bir tedavisi yoktur. Asetaminofen ve nonsteroid antiinflamatuvar ilaçlar, asiklovir ve kolsişin ile klinik tablo düzeltilmemiş veya geçici olarak ateşi düşürdüğü gözlenmiştir (1,6,8). Oral antibiyotiklerin efektif olmadıkları görülmüştür (6,8). Glukokortikoidlerin PFAPA sendromu tedavisinde semptomların kontrolünde yüksek oranda efektif olduğu saptanmıştır (1,11, 12). Padeh ve ark. 2mg/kg tek doz prednisone ile vakaların büyük çoğunluğunda atakların yok olduğunu bildirmişlerdir (6). Bununla birlikte oran hiçbir seride %100'e yaklaşmamıştır.

Başka çalışmacılar tarafından simetidin kullanımı bildirilmiştir (13). Simetidin etkinliği de tam olarak kanıtlanmıştır değildir.

Son yıllarda yapılan çalışmalarda tonsillektominin steroid kullanımından daha etkili sonuçlar verdiği gözlenmiştir. Licameli ve arkadaşları yakın zamanda yapmış oldukları bir çalışmada 28 PFAPA sendromlu hastanın 27 sinin tonsillektomi sonrası tam olarak düzeldiğini bildirmişlerdir (5). Ayrıca steroidin atakları sıklaştırdığını

belirtmiştir (5). 2002'de Galanakis ve arkadaşları (9) PFAPA sendromlu 15 hastanın tonsillektomi ile düzeldiğini bildirmiştir. Dahn ve arkadaşları benzer şekilde 5 PFAPA sendromlu hastada tonsillektomi ile tam düzelme sağlandığını bildirmiştir (10).

Sonuç olarak PFAPA sendromunun tanısı, antipiretik ve antibiyotiklerle kontrol altına alınamayan periyodik yüksek ateş, farenjit, aftöz ülser servikal lenfadenit bulgularının varlığı ve diğer ateş yapan sebeplerin ayırıcı tanısının yapılması ile konulur. PFAPA sendromlu hastalarda steroid tedavisi ateşin akut kontrolünde ilk seçenek olarak uygulanabilir. Steroid tedavisi ile semptomları nüks eden hastalar için son yıllarda literatürde de desteklendiği gibi adenotonsillektominin çok daha efektif bir tedavi şekli olduğu görülmüştür. Bizim hastamız içinde önce steroid tedavisi uygulandı. Semptomların nüksü tonsillektomi ile efektif olarak tedavi edildi. Özellikle yüksek ateşin diğer semptomlara nazaran tamamen kaybolması tedavinin etkinliği açısından tonsillektomiye ileriki yıllarda ilk seçenek olarak görmemizi sağlayabilecektir.

KAYNAKLAR

1. Marshall GS, Edwards KM, Butler J, Lawton AR. Syndrome of periodic fever, pharyngitis, and aphthous stomatitis. *J Pediatr*. 1987;110:43-46.
2. Thomas KT, Feder HM Jr, Lawton AR, Edwards KM. Periodic fever syndrome in children. *J Pediatr*. 1999;135:15-21.
3. Padeh S, Brezniak N, Zemer D, Pras E, Livneh A, Langevitz P, Migdal A, Pras M, Passwell JH. Periodic fever, aphthous stomatitis, pharyngitis, and adenopathy syndrome: clinical characteristics and outcome. *J Pediatr*. 1999;135:98-101.
4. Çiftçi E, Özdemir H, İncesoy S, İnce E, Doğru Ü. Periyodik ateş, aftöz stomatit, farenjit ve servikal adenit (pfapa) sendromlu bir olgu. *Türk Pediatri Arşivi*. 2004; 39: 36-40.
5. Licameli G, Jeffrey J, Luz J, Jones D, Kenna M. Effect of adenotonsillectomy in PFAPA syndrome. *Arch Otolaryngol Head Neck Surg*. 2008;134:136-140.
6. Padeh S, Brezniak N, Zemer D, Pras E, Livneh A, Langevitz P, Migdal A, Pras M, Passwell JH. Periodic fever, aphthous stomatitis, pharyngitis, and adenopathy syndrome: clinical characteristics and outcome. *J Pediatr*. 1999;135:98-101.
7. Long S. Syndrome of Periodic Fever, Aphthous stomatitis, Pharyngitis, and Adenitis (PFAPA)--what it isn't. What is it? *J Pediatr*. 1999;135:1-5.
8. Feder HM Jr. Cimetidine treatment for periodic fever associated with aphthous stomatitis, pharyngitis and cervical adenitis. *Pediatr Infect Dis J*. 1992;11:318-321.
9. Galanakis E, Papadakis CE, Giannoussi E, Karatzanis AD, Bitsori M, Helidonis ES. PFAPA syndrome in children evaluated for tonsillectomy. *Arch Dis Child*. 2002;86:434-435.
10. Dahn KA, Glode MP, Chan KH. Periodic fever and pharyngitis in young children: a new disease for the otolaryngologist? *Arch Otolaryngol Head Neck Surg*. 2000;126:1146-149.
11. Aydın E, Türkoğlu S, Avcı Z. A rare case of high fever-PFAPA syndrome. *KBB-forum* 2006;5:167-170.
12. Berlucchi M, Meini A, Plebani A, Bonvini MG, Lombardi D, Nicolai P. Update on treatment of Marshall's syndrome (PFAPA syndrome): report of five cases with review of the literature. *Ann Otol Rhinol Laryngol*. 2003;112:365-369.
13. Lee WI, Yang MH, Lee KF, Chen LC, Lin SJ, Yeh KW, Huang JL. PFAPA syndrome (Periodic Fever, Aphthous stomatitis, Pharyngitis, Adenitis). *Clin Rheumatol*. 1999;18:207-213.