

Periyodik Ateş, Aftöz Stomatit, Farenjit, Servikal Adenit Sendromu (PFAPA Sendromu): Olgu Sunumu

Periodic Fever, Aftous Stomatitis, Pharyngitis, Cervical Adenitis PFAPA Syndrome: Case Report

Funda Yıldırım Baş¹, Selami Kara²

¹ Yrd.Doç.Dr., Süleyman Demirel Üniversitesi Tıp Fakültesi, Aile Hekimliği Anabilim Dalı, Isparta, Türkiye

² Uzm.Dr., Gerede 1.No'lu Aile Sağlığı Merkezi, Bolu, Türkiye

Özet

PFAPA sendromu etyolojisi bilinmeyen, ani başlayan yüksek ateş, aftöz stomatit, farenjit ve servikal lenfadenopati atakları ile seyreden ve tekrarlayıcı özellik gösteren bir hastalıktır. Genellikle beş yaşından küçüklerde ve erkeklerde daha sık görülen bu sendrom selim seyirlidir. Hastalığa özgü laboratuvar bulgularının olmaması tanıyı güçleştirmektedir. Tedavide steroid ve bazı vakalarda tonsillektomi uygulanmaktadır. Bu yazıda aile hekimliği polikliniğine, tekrarlayan ateş yüksekliği, boğaz ağrısı ve öksürük nedeniyle başvuran 5 yaşında bir kız hasta sunulmaktadır. Özellikle tekrarlayan ateş atakları ve antibiyotiğe dirençli tonsilliti olan çocuklarda aile hekimlerinin aklına bu sendrom gelmelidir.

Anahtar sözcükler: PFAPA sendromu, steroid tedavisi, tekrarlayan ateş

Abstract

PFAPA syndrome is a chronic disease of unknown etiology characterized by sudden onset of high fever, aphthous stomatitis, pharyngitis and cervical lymphadenopathy. This syndrome, which usually observed under 5 years of age and common in boys, has a benign course and with no long-term sequelae. Although clinical findings are clear enough, as there is no specific test for these diseases, it is sometimes hard to diagnose. Treatment options; steroid therapy and sometimes tonsillectomy. Here; we report a five old girl who was admitted to a family medicine office for recurrent high fever, sore throat and cough. Family doctors should consider this syndrome especially in recurring fever attacks and antibiotic resistant tonsillitis in children.

Key words: PFAPA syndrome, steroid therapy, recurrent fever

Kabul tarihi:27.08.2013

Giriş

“Periodic Fever, Aphthous Stomatitis, Pharyngitis, Adenitis” (PFAPA) sendromu daha çok çocuk sağlığı ve hastalıkları uzmanları ile kulak burun boğaz (KBB) uzmanları tarafından tanı ve tedavisi yapılan belirli aralıklarla görülen yakınmalardan oluşan bir hastalıktır. PFAPA Sendromu herediter olmayan otoinflamatuvar bir hastalıktır, 3-6 gün süren ateşle birlikte eşlik eden aftöz stomatit, farenjit, tonsillit ve servikal adenit ile karakterizedir (1).

Tekrarlayan yüksek ateşle aile hekimleri oldukça sık karşılaşmakta, yapılan tüm tetkik ve tedavilere rağmen yanıt alınmadığı durumlar nadirde olsa görülebilmektedir. Bu gibi durumlarda PFAPA sendromu akılda tutulması gereken, tedavisi son derece kolay bir hastalıktır. En önemli özelliği belli aralıklarla görülmesi, antibiyoterapiye yanıt alınmaması, hastalık aralarında çocuğun tamamen normal olmasıdır. Çocuk sağlığı ve hastalıkları uzmanları ile KBB uzmanları

tarafından tanısı ve tedavisi yapılmasına rağmen tanıyı koymada ya da bu sendromun olabileceğini düşünüp ikinci basamak sağlık kuruluşuna yönlendirilmesi konusunda aile hekimlerinin varlığı önem kazanmaktadır.

PFAPA sendromu; “Periodic Fever”, “Aphthous Stomatitis”, “Pharyngitis”, “Adenitis” kelimelerinin baş harflerinden türetilmiştir. İlk olarak 1987 yılında Marshall ve arkadaşları (2) tarafından periyodik ateş, aftöz stomatit, farenjit ve servikal lenfadenopati (LAP) ile seyreden 12 çocuk hastada tanımlanmış olup; 1989 yılında PFAPA sendromu olarak adlandırılmıştır.

Etiyolojide viral ve otoimmün mekanizmalar ileri sürülmekle beraber, kesin nedeni tam olarak bilinmemektedir. Çoğunlukla beş yaşın altında ve erkeklerde görülmektedir. Genellikle 4 ile 8 yıl içinde kendiliğinden iyileşir. Prognozu selim seyirli olup, uzun dönem sekel bildirilmemiştir (2,3,4). Aile hekimlerinin

bu hastalığı akılda bulundurmaları açısından, makalede önemi vurgulanmıştır.

PFAPA sendromunun tanı kriterleri (5,6):

- Aylık herhangi bir yaşta görülebilen siklik ateş.
- Eksudatif tonsilit (negatif boğaz kültürü).
- Servikal lenfadenit
- Olası aftöz stomatit
- Ataklar arasının tamamen normal olması
- Tek doz steroid tedavisi ile hızlı cevap alınması olarak sıralanabilir.

Olgu

Beş gündür devam eden yüksek ateş, boğaz ağrısı ve öksürük yakınması olan beş yaşında kız hasta, Süleyman Demirel Üniversitesi Tıp Fakültesi Hastanesi'ne başvurdu. Hasta üç gün önce aynı yakınmalar nedeniyle bağlı olduğu aile sağlığı merkezine başvurmuş. Hastaya tonsilit ön tanısı konularak, boğaz kültürü yapılmış ve üreme olmadığı halde antibiyotik başlanmış. Antibiyotiklerden fayda görmeyen, ateşi düşmeyen hasta üniversite hastanesine yönlendirilmiş.

Öyküsünde yakınmalarının yaklaşık 1 yaşından itibaren olduğu, 20-25 günde tekrarladığı ve çeşitli antibiyotikler kullandığı halde 4-5 güne kadar ateşinin düşürülemediği kaydedilen hastanın, genel durumu orta, vücut sıcaklığı 39,7 C⁰, nabız 145/dk, vücut ağırlığı 21kg (75-90p) ve boyu 105cm (10-25p) olarak saptandı. Tonsiller doku bilateral hiperemik ve hipertrofik olup, üzeri yaygın kirli-beyaz eksudatif membran ile kaplıydı. İrili ufaklı çok sayıda lenfadenopati mevcuttu. Hastanın diğer sistem inceleme bulguları normaldi.

Laboratuvar incelemesinde, beyaz küre: 13700/mm³, hemoglobin: 12,2g/dl, trombosit: 282000/mm³, sedimentasyon hızı (ESR): 80 mm/saat, C-reaktif protein (CRP):50 mg/L bulundu. Periferik yaymasında %60 PNL, %40 lenfosit saptandı. Boğaz kültürü alındı, üreme olmadı. İdrar tetkiki ve akciğer grafisi bulguları normal olarak değerlendirildi.

Hastanın fizik muayene bulguları, anamnezi ve laboratuvar bulguları dikkate alınarak diğer nedenler dışlandıktan sonra hastaya PFAPA sendromu tanısı konuldu.

Hastaya tek doz oral prednizon (1mg/kg) uygulandı. Sekiz saat içinde ateşinin düştüğü ve tekrar yükselmediği 24 saat sonraki değerlendirilmesinde hastanın ateşinin tekrarlamadığı ve iki gün sonra tüm bulgularının gerilediği görüldü.

Tartışma

Çocukluk çağının en sık görülen iki periyodik ateş sendromu; PFAPA ve siklik nötropenidir (7). Siklik nötropeni hastaları PFAPA sendromundan öncelikle nötropenik özellikleri ile ayrılmaktadırlar. PFAPA sendromu; "Periodic Fever", "Aphthous Stomatitis", "Pharyngitis", "Adenitis" kelimelerinin baş harflerinden türetilmiştir. PFAPA sendromunda, ateş her zaman görülmekle birlikte diğer üç bulgu olan farenjit, aftöz stomatit, servikal lenfadenopati aynı epizotta görülmeyebilir. Yapılan bir çalışmada ateş dışında en sık görülen bulgunun servikal lenfadenopati (%88) olduğu, bunu farenjit (%72) ve aftöz stomatitin (%70) izlediği bildirilmiştir (8). Başka bir çalışmada farenjitin %96, karın ağrısının %65, servikal lenfadenopatinin %61, üşüme titremenin %61 oranında ateşe eklendiği bulunmuştur (9). 320 kişi üzerinde yapılan diğer bir çalışmada ateşin yanında eksudatif tonsilit, halsizlik ve servikal adenopati tüm hastalarda gözlenmiştir (6).

Olguda tekrarlayan ateş yakınmasına boğaz ağrısı ve öksürük yakınmaları eşlik etmekteydi. Ayrıca tonsiller doku kızarıklık ve büyümüş olup, üzeri yaygın kirli-beyaz eksudatif membran ile kaplıydı. Çok sayıda LAP mevcuttu.

PFAPA sendromuna özgü belirli laboratuvar değerleri bulunmamaktadır. Atak sırasında hafif artmış lökosit sayısı ve eritrosit sedimentasyon hızı mevcut iken, ataklar arasında bu tetkikler normale dönmektedir (4). Olgunun yapılan incelemesinde; beyaz küre sayısında, ESR ve CRP değerlerinde hafif artış gözlemlendi. Boğaz kültürü, idrar tetkiki ve akciğer filmi normal olarak değerlendirildi.

PFAPA sendromu olan çocuklarda ateş atakları sırasında CRP düzeylerinde belirgin artış olması inflamatuvar mekanizmaların sürece dahil olduğunu göstermektedir. Hastalığın oluşum mekanizmasında sitokin regülasyonu bozukluklarından şüphelenilmektedir. Ataklar sırasında (tümör nekrotizan faktör) TNF-alfa, (interferon) IFN-gama ve (interlökin) IL-6 seviyelerinde artış olması inflamasyonun olduğunu göstermektedir (2,4).

Antibiyotik verilmesinin yakınmaların süresi üzerine değiştirici bir etkisi yoktur. Kendiliğinden düzelme genellikle beş gün içinde görülmektedir. Bununla beraber steroidler yakınmaları kontrol etmede oldukça etkilidirler. Olgu da dış merkezde 5 gün antibiyotik kullanmış fakat antibiyotikten yarar görmemiştir. PFAPA sendromunda atağın herhangi bir zamanında verilecek tek doz steroid tedavisi (1-2 mg/kg/gün), ya da yarı ömrü daha uzun olan betametazon 0,3 mg/kg/gün kullanımı ile yakınmaların tamamen 2 ile 4 saatte

kaybolması tanısal bir değer olarak kullanılabilir (4). Olguya tek doz oral prednizon (1mg/kg) uygulandı. Sekiz saat içinde ateşinin düştüğü ve tekrar yükselmediği 24 saat sonraki değerlendirilmesinde hastanın ateşinin tekrarlamadığı ve iki gün sonra tüm bulgularının gerilediği görüldü.

Tonsillektomiyle çocukların bazılarında atakların önüne geçilmiş, ancak bütün vakalarda başarı sağlanamamıştır. Thomas ve ark.'nın (3) yaptığı çalışmada hastalığın tedavisinde, steroid tedavisi %90, tonsilektomi %75, tonsilektomi ve adenoidektomi %86 oranında başarılı bulunmuştur. Sampaio ve arkadaşlarının (10) yaptığı çalışmaya göre önce steroid tedavisi uygulanmalı, tonsillektomi ilk tedavi seçeneği olmamalıdır.

Olgunun semptomlarının kontrol altına alınması sebebiyle tonsillektomi ya da adenoidektomi yapılması ilk aşamada düşünülmedi.

Sonuç

Aile hekimlerinin, çocukluk döneminde görülen tekrarlayan yüksek ateş yakınması varlığında PFAPA sendromu olma ihtimaline karşı dikkatli olmaları gerekmektedir. Tekrarlayan ateş yakınmasıyla başvuran hastaların öyküleri ayrıntılı şekilde alınmalı, kullanılan antibiyotikler ve etkileri değerlendirilmeli; eğer antibiyoterapiye yanıt alınmıyor ise diğer tüm sebep olabilecek durumlar değerlendirildikten sonra PFAPA sendromu tanısı konulup tedavisi yapılmalıdır.

Kaynaklar

1. Kusuhara K. Periodic fever, aphthous stomatitis, pharyngitis and adenitis syndrome. Japanese Nihon Rinsho Meneki Gakkai Kaishi 2011;34(5):401-7.
2. Marshall GS, Edwards KM, Butler J, Lawton AR. Syndrome of periodic fever, pharyngitis, and aphthous stomatitis. J Pediatr 1987;110:43-6.
3. Thomas KT, Feder HM Jr, Lawton AR, Edwards KM. Periodic fever syndrome in children. J Pediatr 1999;135: 15-21.
4. Padeh S, Brezniak N, Zemer D, et al. Periodic fever, aphthous stomatitis, pharyngitis, and adenopathy syndrome: clinical characteristics and outcome. J Pediatr 1999;135: 98-101.
5. Padeh S. Periodic fever syndromes. Pediatr Clin North Am 2005;52:577-609.
6. Padeh S, Stofman N, Berkun Y. Periodic fever accompanied by aphthous stomatitis, pharyngitis and cervical adenitis syndrome in adults IMAJ 2008;10: 358-60.

7. Kurtaran H, Karadag A, Catal F, Aktas D. PFAPA syndrome: a rare cause of periodic fever. Turk J Pediatr 2004;46:354-56.
8. Scully C, Gorsky M, Lozada-Nur F. The diagnosis and management of recurrent aphthous stomatitis: a consensus approach. J Am Dent Assoc 2003;33:200-7.
9. Tasher D, Somekh E, Dalal I. PFAPA syndrome: New clinical aspects disclosed. Arch Dis Child 2006;91:981-4.
10. Sampaio I, Marques JG. Periodic fever with aphthous stomatitis, pharyngitis and adenitis: report of 21 cases in Portuguese. Acta Med Port 2011;24(1):37-42.

İletişim

Yrd.Doç.Dr. Funda Yıldırım Baş
Süleyman Demirel Üniversitesi Tıp Fakültesi
Aile Hekimliği Anabilim Dalı, Isparta, Türkiye
Tel: +90.505.5917097
e-mail: dryldrbas@yahoo.com