

Dostępne online www.sciencedirect.com

ScienceDirect

journal homepage: www.elsevier.com/locate/pepo

Artykuł oryginalny/Original research article

Zespoły gorączek okresowych u dzieci w praktyce oddziału pediatryczno-zakaźnego – doświadczenia ośrodka wrocławskiego



Periodic Fever Syndromes in practice of an pediatric-infectious ward – Wrocław centers' experience

Barbara Kraszewska-Głomba, Zofia Szymańska-Toczek, Leszek Szenborn*

Katedra i Klinika Pediatrii i Chorób Infekcyjnych we Wrocławiu, Polska

INFORMACJE O ARTYKULE

Historia artykułu:

Otrzymano: 28.04.2016

Zaakceptowano: 07.06.2016

Dostępne online: 16.06.2016

Słowa kluczowe:

- PFAPA
- choroby autozapalne
- gorączka nawrotowa

Keywords:

- PFAPA
- Autoinflammatory diseases
- Recurrent fever

A B S T R A C T

Introduction: Fever is one of the top reasons for pediatric visits. Periodic fever syndromes (PFSs) are rare but increasingly recognized disorders and represent a new challenge for Polish doctors. **The aim:** To evaluate clinical picture, treatment results, disease outcome and its' impact on the quality of life of patients with PFSs, based on a 10-year single center experience. **Materials and Methods:** Fifty-five patients diagnosed with PFSs in 2006–2015 were included in the study. Diagnostic and therapeutic algorithms, definitions of treatment response and remission were established. The patients were followed up via hospital and outpatient visits, and telephone consultations. **Results:** Periodic fever, aphthous stomatitis, pharyngitis and adenitis (PFAPA) syndrome was diagnosed in 47 and monogenic periodic fever syndromes (MPFSs) in 8 patients. In PFAPA syndrome, the most common symptoms accompanying fever were pharyngitis, cervical adenitis and aphthous stomatitis, in MPFSs: abdominal pain and diarrhea. In 80% of cases, ibuprofen was more effective than paracetamol in symptomatic treatment of febrile episodes. Steroids aborted PFAPA flares in 90.9% of the treated patients, tonsillectomy was effective in all operated children. Full remission (≥ 12 months) was reached by 14 PFAPA patients and 1 patient with MPFS, who was the only one to receive biological treatment. In most cases, after the diagnosis of a PFS, the use of antibiotics, number of hospitalizations and blood draws and the level of general parental fear about the child's health have decreased. **Conclusions:** Polish doctors' readiness to recognize periodic fever syndromes allows avoidance of unnecessary antibiotic use and has a positive impact on the quality of life of patients and their families. While PFAPA syndrome is a mild, self-limiting disease, PFSs are chronic conditions that require effective prevention of amyloidosis.

© 2016 Polish Pediatric Society. Published by Elsevier Sp. z o.o. All rights reserved.

* Adres do korespondencji: Katedra i Klinika Pediatrii i Chorób Infekcyjnych we Wrocławiu, ul. Chałubińskiego 2-2a, 50-368 Wrocław, Polska. Tel.: +48 71 770 31 51; fax: +48 71 770 31 52.

Adres email: leszek.szenborn@umed.wroc.pl (L. Szenborn).

<http://dx.doi.org/10.1016/j.pepo.2016.06.006>

0031-3939/© 2016 Polish Pediatric Society. Published by Elsevier Sp. z o.o. All rights reserved.

Wstęp

Zespoły gorączek okresowych (ZGO) zaliczane są do chorób autozapalnych, objawiających się nawracającymi epizodami układowego zapalenia, którym, w odróżnieniu od chorób autoimmunizacyjnych, nie towarzyszy obecność autoprzeciwciał ani autoreaktywnych limfocytów T [1]. Pod względem etiologii można je podzielić na wrodzone zespoły dziedziczne monogenowo oraz tzw. choroby wielogenowe i wieloczynnikowe. Do pierwszej grupy należą: rodzinna gorączka śródziemnomorska (FMF), gorączka okresowa związana z deficytem receptora dla czynnika martwicy nowotworów (TRAPS), gorączka okresowa związana z hipergamaglobulinemią D (HIDS), tzw. krioprynopatie (CAPS) – rodzinna zimna pokrzywka (FCAS), zespół Muckle'a i Wellsa (MSW), przewlekły niemowlęcy zespół neurologiczno-skórno-stawowy (CINCA) i nawracająca gorączka związana z NLRP12 (NLRP-AD) oraz niedobór antagonisty receptora interleukiny 1 (DIRA). Do drugiej grupy należą: zespół okresowej gorączki, aftowej zapalenia jamy ustnej, zapalenia gardła oraz limfadenopatii szyjnej (PFAPA), a także – niewystępujący u dzieci – zespół Schnitzlera [2]. Wspólną cechą zespołów gorączek okresowych są nawracające, samoo graniczające się epizody gorączkowe, którym może towarzyszyć zajęcie skóry, błony śluzowej, układu kostnego, przewodu pokarmowego i węzłów chłonnych [3]. Zazwyczaj stan ogólny pacjentów pomiędzy epizodami ostrego zapalenia jest dobry. Choroby te nie zaburzą w istotny sposób rozwoju psychofizycznego, a nasilenie objawów klinicznych zmniejsza się z wiekiem. Najczęściej gorączki okresowe mają dobre rokowanie i, za wyjątkiem przypadków powikłanych amyloidozą, nie wpływają na długość życia [4]. W tabeli 1 szczegółowo przedstawiono najważniejsze zespoły gorączek nawrotowych, uwzględniając etiologię, patogenezę, epidemiologię, obraz kliniczny, diagnostykę oraz aktualne możliwości terapeutyczne [2, 5, 6, 3].

Celem niniejszego badania była charakterystyka obrazu klinicznego choroby oraz zbadanie jej wpływu na jakość życia w polskiej populacji pacjentów z ZGO, na podstawie 10-letniego doświadczenia Kliniki Pediatrii i Chorób Infekcyjnych we Wrocławiu.

Materiał i metody

Charakterystyka grupy badanej

Badaniem objęto 55 pacjentów, u których w latach 2006–2015 rozpoznano ZGO w Katedrze i Klinice Pediatrii i Chorób Infekcyjnych we Wrocławiu. Retrospektywną analizą objęto 13 dzieci zdiagnozowanych do roku 2010. Prospektywna część badania dotyczyła okresu od stycznia 2010 do października 2015 i objęła kolejnych 42 chorych. W prospektywnej części badania włączenie do badania rozważano w przypadkach występowania minimum 3 epizodów gorączkowych (temperatura $\geq 38^{\circ}\text{C}$ – mierzona na czole lub w odbycie lub temperatura $\geq 37,2^{\circ}\text{C}$ – mierzona pod pachą) o niejasnej etiologii, w odstępie co najmniej 2 tygodni. Warunkiem włączenia dziecka do grupy badanej było

rozpoznanie zespołu gorączek okresowych. Dla zespołu PFAPA przyjęto następujące kryteria diagnostyczne: 1) przynajmniej 6 (lub minimum 3 w ciągu 6 poprzedzających miesięcy) epizodów wysokiej gorączki ($>38,5^{\circ}\text{C}$) trwających nie więcej niż 7 dni i nawracających w odstępach 2–8 tygodni; 2) znamienne objawy bez obecności infekcji górnych dróg oddechowych, z obecnością przynajmniej 1 z objawów klinicznych: aftowe zapalenie jamy ustnej, limfadenopatia szyjna, zapalenie gardła; 3) nieskuteczność antybiotykoterapii w przerywaniu rzutów gorączki; 4) wykluczenie innych przyczyn nawracających gorączek. Monogenowe zespoły gorączek okresowych (MZGO) rozpoznawano na podstawie charakterystycznego obrazu klinicznego (Tab. 1) oraz wyników badań genetycznych. Z badania wykluczono pacjentów, u których stwierdzono inną niż autozapalną przyczynę nawracających gorączek, oraz pacjentów z niepewnym rozpoznaniem, w tym chorych oczekujących na wynik badania genetycznego. Badanie przeprowadzono po uzyskaniu pozytywnej opinii Komisji Bioetycznej Wrocławskiego Uniwersytetu Medycznego. Pisemną zgodę na udział w projekcie uzyskano od rodziców dzieci objętych badaniem oraz od chorych, którzy ukończyli 16. rok życia.

Proces diagnostyczno-leczniczy

Podstawowym elementem procesu diagnostycznego było dokładne badanie podmiotowe ze szczególnym uwzględnieniem wywiadu rodzinnego, przebytych infekcji, reakcji na szczepienia, wieku rozpoczęcia choroby, częstości występowania i czasu trwania rzutów gorączki oraz towarzyszących im objawów. Dodatkowo, z rodzicami 50 pacjentów przeprowadzono ankietę dotyczącą wybranych aspektów choroby, wywierających wpływ na jakość życia pacjentów i ich rodzin. Dane pacjentów zdiagnozowanych przed 2010 zostały zebrane na podstawie dokumentacji medycznej oraz informacji uzyskanych w trakcie ankiety telefonicznej przeprowadzonej z rodzicami. Do badań rutynowo wykonywanych w czasie epizodów gorączkowych należały: dokładne badanie fizykalne, włącznie z badaniem otoskopowym, morfologia krwi z rozmazem, markery zapalne, badania bakteriologiczne (wymaz z gardła i migdałków, posiew krwi, moczu i kału), serologia EBV, immunoglobuliny klasy A, G i M. Pozostałe badania dobierano indywidualnie, w zależności od wyników badania podmiotowego, przedmiotowego oraz badań dodatkowych. Ostateczna diagnoza była ustalana w czasie konsylium zespołu autorów, po szczegółowej analizie wszystkich zebranych informacji. Opiekę nad chorymi sprawowano w ramach hospitalizacji, wizyt w poradni oraz poprzez konsultacje telefoniczne.

Wszystkim pacjentom z zespołem PFAPA proponowano przerywanie rzutów pojedynczą dawką glikokortykosteroidu (GKS) – najczęściej doustnym preparatem deksametazonu w średniej dawce odpowiadającej 0,5 mg/kg (zakres 0,35–1 mg/kg) prednizonu (przelicznik: 5 mg prednizonu = 0,75 mg deksametazonu), podawanym w ciągu pierwszych 24 godz. od wystąpienia gorączki. W razie konieczności dawkę powtarzano po 12 godzinach. Terapię uznawano za skuteczną, jeżeli objawy ustępowały w ciągu 36 godzin od podania pierwszej dawki. O niepowodzeniu leczenia świadczyły ≥ 2 lub $\geq 60\%$ rzutów nieustępujących pod wpływem

Download English Version:

<https://daneshyari.com/en/article/2678563>

Download Persian Version:

<https://daneshyari.com/article/2678563>

[Daneshyari.com](https://daneshyari.com)