



Tonsillektomiden Yarar Gören PFAPA Olgusu

PFAPA Case Who Benefit from Tonsillectomy

Aybüke Akaslan Kara¹, Nagehan Aslan², Çiğdem Kaşıkara², Metehan Özen¹

¹Süleyman Demirel Üniversitesi Tıp Fakültesi, Çocuk Enfeksiyon Anabilim Dalı, Isparta, Türkiye

²Süleyman Demirel Üniversitesi Tıp Fakültesi, Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları Anabilim Dalı, Isparta, Türkiye

ÖZET

Bir periyodik ateş sebebi olan, PFAPA sendromu ani başlayan yüksek ateş, aftöz stomatit, farenjit ve servikal lenfadenopati ile karakterizedir. Genellikle beş yaşından küçüklerde ve erkeklerde daha sık görülen bu sendrom selim seyirlidir ve uzun dönemde sekel gelişmez. Klinik tablo oldukça iyi tanımlanmasına karşın hastalığa özgü laboratuvar bulgularının olmaması tanıyı güçleştirmektedir. PFAPA'lı çocukların tedavisinde atak başında tek doz oral prednizon (1-2 mg/kg) verilmesi semptomları hızlı bir şekilde düzeltmektedir ancak bazı olgularda zamanla beraber steroid tedavisine yanıt alınamamaktadır. Bu olgu sunumunda PFAPA tanısı alan steroid tedavisine yanıt vermeyip tonsillektomi ile tam iyileşme sağlayan hastanın klinik seyri anlatılacaktır. *The Journal of Pediatric Research 2014;1(4):233-5*

Anahtar Kelimeler: PFAPA, periyodik ateş sendromları, tonsillektomi

ABSTRACT

PFAPA syndrome is characterized by sudden onset of high fever, aphthous stomatitis, pharyngitis and cervical lymphadenopathy. This syndrome, which is usually observed in children under 5 years of age and is more common in boys, has a benign course 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. In the treatment of PFAPA syndrome, a single dose of oral prednisone (1-2 mg/kg) relieves symptoms quickly but some cases are unresponsive to steroid therapy over time. This case report is of a patient diagnosed with PFAPA, who was unresponsive to steroid therapy and recovered completely with tonsillectomy. *The Journal of Pediatric Research 2014;1(4):233-5*

Key Words: PFAPA, periodic fever syndromes, tonsillectomy

Giriş

Periyodik ateş, aftöz stomatit, farenjit ve servikal adenit (PFAPA) sendromu, genellikle beş yaşından küçüklerde ve erkeklerde daha sık görülen, selim seyirli bir periyodik ateş sendromudur. Henüz dünyada insidans bildiren bir çalışma olmamasına rağmen, uzmanlar tarafından tanı konulan olgu sayısının gerçek prevalansı yansıtmadığı düşünülmektedir. Klinik tablo oldukça iyi tanımlanmasına karşın hastalığa özgü laboratuvar bulgularının olmaması tanıyı güçleştirmektedir. Tedavide steroid ve bazı olgularda tonsillektomi uygulanmaktadır. Biz bu olgu sunumunda PFAPA sendromu düşünülen ve tonsillektomi uygulanan olguyu anlatarak, her çocuk hekimi tarafından iyi bilinmesi gereken bu klinik tabloya dikkat çekmek istedik.

Olgu Sunumu

Üç buçuk yaşındaki erkek hasta ateş, boğaz ağrısı, boyunda şişlik nedeni ile başvurdu. Hastanın hikayesinde son 1 yılda her ay aynı klinik tablonun tekrarladığı ve verilen antibiyotik ve antipiretik tedavilerine rağmen ateş yüksekliklerinin dirençli seyrettiği ve ateşin 4-5 günden önce düşmediği öğrenildi. Hastanın her atakta farklı antibiyotik tedavileri aldığı ancak fayda görmediği öğrenildi. Ataklar arası dönemde tamamen sağlıklı olan hastanın büyüme ve gelişme geriliği yoktu. Fizik muayenesinde vücut sıcaklığı 39 derece, tonsilleri hipertrofik ve eksudatif membranla kaplı idi. Submandibüler bölgede, ön ve arka servikal zincirde bilateral, mobil, en büyüğü 1x1 cm çok sayıda lenfadenopati mevcuttu. Organomegalisi olmayan hastanın diğer sistem muayene

Yazışma Adresi/Address for Correspondence

Dr. Aybüke Akaslan Kara, Süleyman Demirel Üniversitesi Tıp Fakültesi, Çocuk Enfeksiyon Anabilim Dalı, Isparta, Türkiye
Tel.: +90 246 211 91 11 E-posta: aybukeakaslan@hotmail.com

Geliş tarihi/Received: 27.02.2014 Kabul tarihi/ Accepted: 07.11.2014

bulguları da normaldi. Tetkiklerinde lökosit: 6900/mm³, Hb: 10,7 mg/dL, eritrosit sedimentasyon hızı (ESH): 32 mm/saat, CRP: 5,8 mg/dL, karaciğer ve böbrek fonksiyon testleri ile antistreptolizin O (ASO) değerleri normaldi. Periferik yaymasında %64 PNL, %36 lenfosit, toksik granülasyon ve sola kayma negatif olarak saptandı. Posterior-Anterior akciğer grafisi ve tam idrar analizi normaldi. Serum IgA, IgE, IgM, IgG seviyeleri yaşına uygun saptandı. Alınan idrar, kan ve boğaz kültürlerinde üreme olmadı. Enfeksiyöz mononükleoz açısından bakılan Epstein Barr virüs ve sitomegalovirüs serolojisinde akut enfeksiyonu gösteren pozitiflik saptanmadı. Ailesel akdeniz ateşi (FMF) açısından gönderilen genetik DNA analizinde mutasyon yoktu. Hastada öykü, fizik muayene ve laboratuvar tetkikleri ile diğer olası periyodik ateş nedenleri ekarte edildikten sonra PFAPA sendromu düşünülüp 1 mg/kg'den prednizon verildi. Ateş 6 saat içinde düştü. Ancak takip eden dönemde atak sıklığı beklenen şekilde azalmayan hastaya tonsillektomi uygulandı. Cerrahi sonrasında hastanın son 6 aylık izleminde atak görülmedi.

Tartışma

PFAPA sendromu, periyodik ateş, aftöz stomatit, farenjit ve servikal adenopati ile karakterize bir klinik tablodur (1). Periyodik olarak tekrarlayan ve üç-altı gün 39 derecenin üzerinde devam eden yüksek ateş tespit edilmektedir. Bu sendromun tanısı diğer olası sebepleri ekarte ettikten sonra klinik olarak konulmaktadır (2). Etiyolojide viral ve otoimmün mekanizmalar ileri sürülmekle beraber, kesin nedeni tam olarak bilinmemektedir (1,3,4). Sporadik olarak görülen olgularda herediter geçiş bildirilmemiştir.

Olguların çoğu beş yaşın altında olup, erkeklerde daha sık olarak görülmektedir (4,5). Hastalık selim seyirli olup, uzun dönem sekel literatürde yer almamaktadır (3,6). Tanıda iki temel bulgu hem gerekli, hem de ayırt edici özelliğe sahiptir. Bunlardan ilki 39 dereceyi aşan ve üç-altı gün süren, üç-sekiz haftada bir görülen yüksek ateş olmasıdır. Diğer temel özellik ise ataklar arasında hastanın tamamen sağlıklı olmasıdır (3,7). Hastalığa özgü belirli laboratuvar parametreleri bulunmamaktadır. Atak sırasında hafif artmış lökosit sayısı ve ESH mevcut iken, ataklar arasında normale dönmektedirler. Tekrarlayan ateş atakları yıllarca sürebilir, ancak çocuk büyüdükçe bu atakların arası açılmaktadır (4,5) (Tablo I).

Çocukluk çağının en sık görülen iki periyodik ateş sendromu; PFAPA ve siklik nötropenidir (8). Siklik nötropeni hastaları PFAPA sendromundan öncelikle nötropenik özellikleri ile ayrılmaktadırlar. Ayrıca genelde düzensiz aralıklarla yüksek ateşe neden olan bazı durumlar olan FMF, Hiper IgD sendromu ve sistemik başlangıçlı juvenil romatoid artrit gibi hastalıklarla da ayırıcı tanısı yapılmalıdır. PFAPA sendromunda periyodik ateşin dışında diğerlerinden farklı olarak membranöz farenjit, aftöz stomatit, servikal lenfadenopati görülmektedir. Atak sırasında nötropeni veya artmış IgD seviyesi görülmemektedir (3,4).

PFAPA sendromunda her zaman ateş dışındaki diğer üç bulgu (farenjit, aftöz stomatit, servikal lenfadenopati)

aynı olguda görülmemektedir (3). Bizim hastamızda da, tekrarlayan periyodik ateş, servikal lenfadenopati ve eksüdatif tonsilit mevcut iken aftöz stomatit tespit edilmedi. Yapılan çalışmalarda PFAPA sendromlu hastalarda aftöz stomatit oranı %67-71 sıklıkta bildirilmektedir (3,7). Ancak fizik muayenede dikkat edilmezse aftöz stomatitin sıklıkla gözden kaçabileceği de akılda tutulmalıdır (4).

PFAPA'lı hastalar yaşları ile uyumlu normal büyüme ve gelişme eğrilerini takip etmektedirler (3,5). Semptomlar antibiyotik tedavisi ile düzelmezken, kendiliğinden düzelmeye beş günden sonra görülmektedir (3,5). Bununla beraber, hastalık atağının herhangi bir zamanında verilecek tek doz prednizon tedavisi ile (1-2 mg/kg) semptomların kısa sürede tamamen kaybolması, PFAPA sendromu için tanısallık bir kriter olarak kullanılabilir.

PFAPA'lı çocukların tedavisinde atak başında tek doz oral prednizon (1-2 mg/kg) verilmesi semptomları hızlı ve belirgin olarak geçirebildiği, ancak bazı olgularda atak sıklığının artırdığı bildirilmektedir (5). Bazı merkezlerde, PFAPA profilaksisinde, supressör T lenfositlerini baskılama, interferon üretimini inhibe etme, nötrofil ve eosonofil kemotaksisini engelleme ve immunomodulator özelliği de olması nedeni ile simetidin tedavisi kullanılmış ve olumlu sonuçlar alınmıştır (9). Thomas ve ark.'nın yaptığı bir çalışmada ise etkinliği %29 olarak bulunmuş fakat ilacın kesilmesi ile atakların tekrarladığı görülmüştür (3). Granulosit migrasyonunu inhibe ederek etki eden kolşisin tedavisinin ise ataklar arasındaki süreyi belirgin şekilde uzattığını gösteren çalışmalar mevcuttur (10).

Prednizon tedavisi ile kontrol edilemeyen olgulara tonsillektomi uygulanabilmektedir. Ancak tonsillektomi ile bütün olgularda değil sadece bazı çocuklarda ataklar kontrol altına alınabilmektedir (3,5). PFAPA sendromunda medikal ve cerrahi yaklaşımların değerlendirildiği bir metaanalizde antibiyotik ve simetidin kullanımının etkili olmadığı ancak steroid kullanımının etkin olduğu gösterilmiştir. Adenoidektomi ile birlikte olsun ya da olmasın tonsillektomi etkin bulunmuştur. Steroidler ile cerrahi girişim arasında anlamlı fark bulunmamıştır. Ancak steroid ile ataklar arası sıklığın azalmadığı olgularda cerrahi yaklaşımın PFAPA'nın uzun süreli yönetiminde en etkili tedavi olduğu ileri sürülmüştür (11). Bizim olgumuza da takip eden dönemde atak sıklığı beklenen şekilde azalmaması

Tablo I. PFAPA tanısı için kullanılan kriterler
1- Erken yaşta başlayan (<5 yaş), düzenli aralıklarla tekrarlayan ateş atakları
2- Üst solunum yolu enfeksiyonları olmadan aşağıdaki klinik bulgulardan en az birinin olması;
a- Aftöz stomatit
b- Servikal adenit
c- Farenjit
3- Siklik nötropeni tanısının ekarte edilmesi
4- Ataklar arasında tamamen asemptomatik bir aralık bulunması
5- Büyüme ve gelişmenin normal olması

göz önüne alınarak tonsillektomi uygulandı ve son 6 aylık izleminde atak tekrarlamadı.

Sonuç

Biz bu olgu sunumunda, tekrar eden yüksek ateş şikayeti ile başvuran hastaların uygunsuz antibiyotikler ile tedavisinden önce periyodik ateş sendromlarını aklı getirmemiz gerektiğini ve steroid tedavisi ile atakların azalmadığı olgularda cerrahi girişimin etkili tedavi olabileceğini vurgulamak istedik.

Çıkar Çatışması: Yazarlar bu makale ile ilgili olarak herhangi bir çıkar çatışması bildirmemiştir.

Kaynaklar

1. Marshall GS, Edwards KM, Butler J, Lawton AR. Syndrome of periodic fever, pharyngitis and aphthous stomatitis. J Pediatr 1987; 110:43-6.
2. Marshall GS, Edwards KM. PFAPA syndrome. Pediatr Infect Dis J 1989; 8:658-9.
3. Thomas KT, Feder HM, Lawton AR, Edwards KM. Periodic fever syndrome in children. J Pediatr 1999; 135:15-21.
4. 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.
5. Padeh S, Brezniak N, Zemer D, Pras E, Livneh A, Langevitz P, et al. Periodic fever , aphthous stomatitis, pharyngitis, and adenopathy syndrome: clinical characteristics and outcome. J Pediatr 1999; 135:98-101.
6. Scholl PR. Periodic fever syndromes. Curr Opin Pediatr 2000; 12:563-6.
7. Feder HM Jr. Periodic fever, aphthous stomatitis, pharyngitis, and adenitis: a clinical review of a new syndrome. Curr Opin Pediatr 2000; 12:253-6.
8. Kurtaran H, Karadag A, Catal F, Aktas D. PFAPA syndrome: a rare cause of periodic fever. Turk J Pediatr 2004; 46:354-6.
9. 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; 112:365-9.
10. Tasher D, Stein M, Dalal I, Somekh E. Colchicine prophylaxis for frequent periodic fever, aphthous stomatitis, pharyngitis and adenitis episodes. Acta paediatr 2008; 97:1090-2.
11. Peridis S, Pilgrim G, Koudounakis 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.