



<https://printo.it/pediatric-rheumatology/CZ/intro>

## **Periodická horečka (Fever) s Aftozní stomatitidou, zánětem nosohltanu (Pharyngitis) a mízních uzlin (Adenitis) (PFAPA)**

Verze č 2016

### **1. CO JE PFAPA**

#### **1.1. Co je to?**

Toto onemocnění je charakterizováno opakovanými záchvaty horečky se zánětem hltanu či krčních mandlí (faryngitida), zduřením krčních uzlin a přítomností aftů v ústech. Začíná nejčastěji u dětí v ranném věku, nejčastěji před pátým rokem. Má protrahovaný průběh, ale je to benigní onemocnění, které má tendenci se časem zlepšovat. Toto onemocnění bylo poprvé rozpoznáno v roce 1987 a označeno jako Marshallův syndrom.

#### **1.2 O jak časté onemocnění se jedná?**

Četnost onemocnění PFAPA není dosud známa, ale zdá se být častější, než se předpokládá.

#### **1.3 Jaké jsou příčiny nemoci?**

Přesná příčina není známá. V obdobích horečky je aktivován imunitní systém. To vede k zánětlivé reakci, při níž se kromě horečky objeví zánět nosohltanu a afty v ústech se zvětšením krčních uzlin. Tento stav má časově omezený průběh se spontánním odezněním. V různě dlouhém období mezi atakami je dítě zdravé. Infekční vyvolavatel není prokázán.

---

#### **1.4 Jedná se o dědičné onemocnění?**

Výjimečně byly popsány rodinné případy, ale žádná genetická příčina zatím nebyla nalezena.

#### **1.5 Je to nakažlivá nemoc?**

Tuto nemoc nelze přenést z osoby na osobu a není tedy nakažlivá. Nicméně, infekce může spustit ataku horeček.

#### **1.6 Jaké jsou hlavní projevy?**

Hlavním příznakem je opakovaná horečka doprovázená bolestí v krku, ústními vředy a / nebo zvětšenými krčními lymfatickými uzlinami. Horečnaté ataky začnou náhle a trvají několik dní, obvykle 3 až 6 dní. Během nich vypadá dítě nemocně a má alespoň na jeden ze tří výše uvedených příznaků. Tyto ataky se opakují vždy po několika týdnech, někdy jsou velmi pravidelné. Mezi těmito příhodami je dítě zcela vpořádku. Nemoc neovlivňuje vývoj dítěte a nemá dlouhodobé následky.

#### **1.7 Je tato nemoc stejná u každého dítěte?**

Hlavní znaky popsané výše se vyskytují u všech postižených dětí. Nicméně některé děti mohou mít lehčí formu nemoci nebo vykazují další příznaky jako například: pocit neklidu, bolest kloubů, bolest břicha, bolest hlavy, zvracení nebo průjem.