



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

## **Periodisk feber med aftøs pharyngitis adenitis (PFAPA)**

Version af 2016

### **1. HVAD ER PFAPA**

#### **1.1 Hvad er det?**

PFAPA er en forkortelse for Periodisk Feber Aftøs Pharyngitis Adenitis. Dette er den lægelige betegnelse for tilbagevendende feberepisoder ledsaget af hævede lymfeknuder på halsen, ondt i halsen og sår i mundslimhinden. PFAPA starter typisk inden 5 års alderen. Sygdommen har et kronisk men godartet forløb, samt en tendens til at symptomerne mindskes med tiden. Sygdommen blev beskrevet første gang i 1987 og dengang benævnt Marshalls syndrom.

#### **1.2 Hvor hyppigt er det?**

Hyppigheden af PFAPA er ukendt, men sygdommen synes mere udbredt end tidligere antaget.

#### **1.3 Hvad er årsagen til sygdommen?**

Årsagen til sygdommen er ukendt. Under feberepisoderne er immunsystemet aktiveret, hvilket medfører et inflammatorisk respons (en betændelseslignende reaktion) i kroppen med feber og inflammation i munden eller halsen. Inflammationen er selvbegrænsende, idet der ikke er tegn på inflammation mellem feberepisoderne. Under feberepisoderne er der ingen tegn til infektion.

---

#### **1.4 Er det arveligt?**

Til dato er der ikke fundet en genetisk årsag, men der er beskrevet ophobning af tilfælde i visse familier.

#### **1.5 Er sygdommen infektiøs?**

Det er ikke en infektiøs sygdom og smitter derfor ikke. Men infektioner kan udløse feberepisoder i børn der har sygdommen.

#### **1.6 Hvad er hovedsymptomerne?**

Hovedsymptomerne er tilbagevendende feberepisoder ledsaget af ondt i halsen, sår i mundslimhinden eller forstørrede lymfeknuder på halsen (en vigtig del af immunsystemet). Feberisoderne starter pludseligt og varer 3 til 6 dage. Under feberisoderne ser barnet alment medtaget ud og har mindst et af ovennævnte ledsagesymptomer.

Feberisoderne kommer hver 3. til 6. uge, nogle gange meget regelmæssigt. Mellem feberisoderne har barnet det godt med normalt aktivitetsniveau. Sygdommen har ingen konsekvenser for barnets udvikling.

#### **1.7 Er sygdommen ens hos alle børn?**

Hovedsymptomerne beskrevet ovenfor ses ved alle ramte børn. Nogle børn har et mildere forløb, mens andre har yderligere symptomer som utilpashed, ledsmerter, mavesmerter, hovedpine, opkast eller diaré.