



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

## **Pfapa Eli Jaksoittainen Kuume, Johon Liittyy Aftainen Nielu- Ja Imusolmuketulehdus**

Versio 2016

### **1. MIKÄ ON PFAPA?**

#### **1.1 Mikä se on?**

PFAPA on lyhenne englannin sanoista "Periodic Fever, Aphthous stomatitis, Pharyngitis, cervical Adenitis" ja on suomeksi jaksoittainen kuume, johon liittyy aftainen nielu- ja imusolmuketulehdus. Taudille ovat ominaisia toistuvat kuumekohtaukset, suurentuneet kaulan imusolmukkeet, kurkkukipu ja suun haavaumat. PFAPA ilmenee varhaislapsuudessa ja puhkeaa yleensä alle viiden vuoden iässä. Pitkäaikainen tauti on taudinkulultaan hyvänlaatuinen ja sillä on taipumus lievittyä ajan myötä. Tauti tunnistettiin ensimmäisen kerran vuonna 1987 ja silloin sitä nimitettiin Marshallin oireyhtymäksi.

#### **1.2 Kuinka tavallinen se on?**

PFAPA:n esiintyvyyttä ei tiedetä, mutta se vaikuttaisi olevan yleisempi kuin on uskottu.

#### **1.3 Mikä sen aiheuttaa?**

Taudin aiheuttajaa ei tiedetä. Kuumekohtausten aikana potilaan immuunijärjestelmä aktivoituu. Syntyy tulehdusreaktio, jonka seurauksena potilaalle nousee kuume ja hänellä esiintyy suu- tai nielutulehdus. Tulehdus paranee itsestään eikä tulehdusoireita esiinny kuumekohtausten välillä lainkaan. Kuumekohtauksen aikana elimistössä ei ole ulkoisia taudinaiheuttajia.

---

#### **1.4 Onko se perinnöllinen?**

Joissakin tapauksissa tautia on todettu esiintyvän suvuittain, mutta taudin aiheuttavaa perintötekijää ei ole vielä toistaiseksi löydetty.

#### **1.5 Tarttuuko se?**

PFAPA ei ole infektio tauti eikä se tartu. Infektiot saattavat kuitenkin laukaista potilaassa taudin oireet.

#### **1.6 Mitkä ovat sen pääasialliset oireet?**

Taudin pääasiallinen oire on toistuva kuume. Kuumeen lisäksi potilaalla voi olla kurkkukipua, haavaumia suun limakalvoilla tai suurentuneet kaulan imusolmukkeet (imusolmukkeet kuuluvat immuunijärjestelmään). Kuumekohtaukset alkavat äkillisesti ja kestävät 3-6 vuorokautta. Kuumekohtauksen aikana lapsi on erittäin sairas ja hänellä esiintyy vähintään yksi edellä mainituista kolmesta paikallisoireesta. Kuumekohtauksia esiintyy keskimäärin 3-6 viikon välein, joskus varsin säännöllisin väliajoin. Kuumekohtausten välillä lapsi voi hyvin ja käyttäytyy normaalisti. Tauti ei vaikuta kuumekohtausten välillä täysin terveen oloisen lapsen kehitykseen.

#### **1.7 Onko tauti samanlainen kaikilla lapsilla?**

Edellä kuvatut pääasialliset oireet esiintyvät kaikilla PFAPA-oireyhtymään sairastuneilla lapsilla. Toisilla lapsilla tauti saattaa olla hyvinkin lievä, kun taas toisilla esiintyy tautiin liittyen myös muita oireita, kuten yleistä huonovointisuutta, nivelkipuja, vatsakipua, päänsärkyä, oksentelua tai ripulia.