



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

Periodikus láz Aftózus Faringitisszel és Adenitisszel (PFAPA)

Verzió 2016

1. MI A PFAPA

1.1 Mi ez?

A PFAPA a periodikus láz adenitisszel, faringitisszel és aftózissal nevű kórkép angol megfelelőjének (Periodic Fever Adenitis Pharyngitis Aphthosis) rövidítése. Ez egy orvosi kifejezés arra az állapotra, amely visszatérő lázrohamokkal, a nyaki nyirokcsomók duzzanatával, torokfájással és szájüregi fekélyekkel jár. A PFAPA többnyire kora gyermekkorban, általában ötéves kor előtt kezdődik. A betegség lefolyása krónikus, de jóindulatú, általában javul az idő előrehaladtával. Először 1987-ben számoltak be a Marshall-szindrómának is elnevezett kórképről.

1.2 Milyen gyakori?

A PFAPA gyakorisága nem ismert, de valószínűleg gyakoribb, mint ahogy azt a feltételezik.

1.3 Mik a betegség okai?

A betegség oka ismeretlen. A lázas időszakokban aktiválódik az immunrendszer, ami lázzal és a szájüreg, illetve a torok gyulladásával járó immunreakciót vált ki. A gyulladás magától elmúlik, két epizód között nincsenek gyulladásra utaló jelek. A rohamok ideje alatt fertőző kórokozó nincs jelen.

1.4 Örökletes-e ez a betegség?

Beszámoltak már családi halmozódásról, de eddig genetikai okot nem találtak.

1.5 Fertőző-e a betegség?

A betegség nem fertőző és nem ragályos. A fertőzések ugyanakkor rohamokat idézhetnek elő az érintett egyéneknél.

1.6 Mik a fő tünetei?

Fő tünete a visszatérő láz, amelyet torokfájás, szájüregi fekély vagy az immunrendszer működésében fontos szerepet játszó nyaki nyirokcsomók megnagyobbodása kísér. A lázas epizódok egyik pillanatról a másikra alakulnak ki, és 3-6 napig tartanak. Az epizódok ideje alatt a gyermek nagyon betegnek látszik, és a fent említett tünetek közül legalább egy tapasztalható. A lázas epizódok 3-6 hetente, néha nagyon rendszeres időközönként újulnak ki. Az epizódok között a gyermek jól van, aktivitása normális. A betegségnek nincs hatása a gyermek fejlődésére, aki a rohamok közötti időszakban tökéletesen egészséges.

1.7 Minden gyermeknél azonos a betegség?

A betegség fent leírt jellemzői minden érintett gyermekre érvényesek. Egyes gyermekeknél a betegség enyhébb lefolyású, míg másoknál egyéb tünetek is jelentkezhetnek, például rossz közérzet, ízületi fájdalom, hasi fájdalom, fejfájás, hányás vagy hasmenés.