



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

周期性発熱・アフタ性口内炎・咽頭炎・リンパ節炎症候群 (PFAPA)

版 2016

1. 周期性発熱・アフタ性口内炎・咽頭炎・リンパ節炎症候群 (PFAPA) とはどんな病気ですか？

1.1 どのような病気ですか？

PFAPAとは、周期性発熱 (Periodic Fever)、リンパ節炎 (Adenitis)、咽頭炎 (Pharyngitis)、アフタ症 (Aphthosis) の略語です。PFAPAは発熱・首のリンパ節腫脹・咽頭痛・口内炎を伴う繰り返す発作を特徴とする病気の医学用語です。PFAPAは幼少期、通常は5歳より前に発症します。この病気は慢性の経過をたどりますが、予後良好で経過とともに症状が改善する傾向にあります。この病気は1987年に初めて報告された病気で、当初はマーシャル症候群と呼ばれました。

1.2 患者の数はどのくらいですか？

頻度は不明ですが、通常考えられているより頻度は高そうです。

1.3 病気の原因は何ですか？

原因は不明です。発熱期間中、免疫系は活性化しています。免疫系の活性化によって、発熱、口の中もしくはのどの炎症を伴う炎症反応が引き起こされます。炎症は自然に治まり、発作と発作の間に炎症は認められません。発作期間中に感染症は認められません。

1.4 遺伝しますか？

家族発症例の報告はありますが、現在のところ、原因となる遺伝子異常は見つかっていません。

1.5 他人へ伝染しますか？

PFAPAは感染症ではなく、人に伝染することはありません。しかし、感染がきっかけになって発作がおこることはあります。

1.6 どういう症状が出ますか？

主な症状は繰り返す発熱で、咽頭痛、口内炎、首のリンパ節腫脹（免疫系の重要な働きをする場所）を伴います。発熱は突然おこり、3 - 6日間続きます。発熱発作時は、とても具合が悪そうに見えて、上記の3つの症状のうちの少なくとも一つを伴います。発熱のエピソードは3 - 6週間おきに、時に一定した間隔でおきます。発熱発作と発熱発作の間には、子どもは元気で、普通に活動しています。成長・発達に問題なく、発作がないときは、全く健康に見えます。

1.7 症状はどの子どもでも同じですか？

上記の主な特徴はすべての子どもで認められます。しかし、症状が軽い子もいれば、全身倦怠感、関節痛、腹痛、頭痛、嘔吐、下痢といった症状を認める子もいます。

2. 診断と治療

2.1 どのように診断しますか？

診断を確定できる検査や画像検査はありません。診察所見と血液検査を組み合わせで診断します。診断を確定する前に、似た症状を示す他の病気をすべて除外する必要があります。

2.2 検査で重要なものは何ですか？

発作時、血液検査にて血沈（ESR）やCRPは上昇します。

2.3 治療法や根治療法はありますか？

完治させる治療法はありません。治療の目的は、発作時の症状をコントロールすることです。大部分の患者において、症状は時間とともに改善、もしくは自然に消失します。

2.4 治療としてどのようなものがありますか？

通常、アセトアミノフェンや非ステロイド抗炎症薬（NSAIDs）で完全に症状を抑えることはできませんが、いくらかは症状を和らげることが可能です。症状発現時に、プレドニゾンを1回投与すると、発作持続時間は短くなります。しかしながら、発作と発作の間隔も短くなり、次の発熱発作が予想より早めにくるかもしれません。特に子どもと家族の生活の質（QOL）が著しく損なわれる場合は、扁桃摘出術を検討することもあります。

2.5 長期的予後（予想される結果や経過）はどのようなものですか？

PFAPAは数年続くかもしれませんが、時間とともに発熱発作の間隔はあき、症状が自然軽快する患者もいます。

2.6 完全に治る可能性はありますか？

長い時間をかけて、通常成人になるまでに、自然になおるもしくは軽症化するでしょう。PFAPAで障害が残ることはありません。通常、PFAPAによって成長・発達が損なわれることはあ

りません。

3.日常生活

3.1病気のために子どもと家族の日常生活にどのような影響がありますか？

発熱発作を繰り返すことで、生活の質（QOL）に影響が出る可能性があります。正しい診断がつくまでかなり遅れることがしばしばあり、それにより両親の不安や、時として不必要な医療行為につながる可能性があります。

3.2学校についてはいかがですか？

周期熱によって、学校活動に影響がでる可能性があります。慢性疾患の子どもにとって教育を受け続ける事は大変重要です。学校の出席に問題が生じるような要素が少しありますので、子どもに対してどのような配慮が必要であるかを教師に説明することが重要です。子どもが学業面で遅れないようにするばかりでなく、大人や同級生たちに受け入れられ、認められるために、両親と教師は子どもが学校の活動に普通に参加出来るように可能な事はすべて行う必要があります。将来的に職業人として社会に出る事は若い患者にとって重要な事であり、それこそが国際的な慢性疾患患者支援の目標の一つです。

3.3スポーツはできますか？

どんな子どもにとっても運動をすることは毎日の生活にとっても重要です。治療の目標の一つは、病気の子どもたちにもできるだけ普通の生活を送らせ、自分は友達と何も変わらない、と思わせてあげることです。

3.4食事についてはいかがですか？

特別な食事指導はありません。一般的に、バランスのよい、年齢相当の普通の食事が必要です。成長期の子どもには、健康的でバランスがよく、たんぱく質・カルシウム・ビタミンが十分に入った食事がすすめられます。

3.5天候は病気の経過に影響しますか？

いいえ、影響しません。

3.6予防接種を受けることができますか？

はい、この病気の子どもはワクチンを打てますし、接種されるべきです。しかし弱毒化生ワクチンを打つ前には、症例ごとにどのような対応をするか相談するため、主治医に知らせましょう。

3.7 性生活、妊娠、避妊についてはいかがですか？

これまでのところ、こういった点に関しての文献情報はありません。一般的には、他の自己炎症性疾患と同様、抗炎症薬が胎児に及ぼす影響の可能性を考慮し、予め治療法の選択をおこな

える計画的な妊娠を考慮したほうがよいとされています。