



<https://printo.it/pediatric-rheumatology/NO/intro>

## **Periodisk Feber med Aftøs Faryngitt og Adenitt (PFAPA)**

Versjon av 2016

### **1. HVA ER PFAPA**

#### **1.1 Hva er det?**

PFAPA står for Periodic Fever Adenitis Pharyngitis Aphthosis. Dette er det medisinske begrepet for gjentatte anfall av feber, hevelse av lymfeknutene på halsen, sår hals og sår i munnen. PFAPA rammer barn i småbarnsalderen, oftest med debut før 5 års alder. Det er en kronisk sykdom, men den er godartet med tendens til bedring over tid. Sykdommen ble først beskrevet i 1987 og ble den gang kalt Marshalls syndrom.

#### **1.2 Hvor vanlig er det?**

Det er ukjent hvor mange som får PFAPA, men sykdommen virker å være mer vanlig enn vi tidligere har trodd.

#### **1.3 Hva er årsaken til sykdommen?**

Årsaken til sykdommen er ikke kjent. Under feberepisodene blir immunapparatet aktivert. Denne aktiveringen fører til en betennelsesreaksjon med feber og betennelse i munnen og svelget. Betennelsen er selvbegrensende siden det ikke finnes tegn på betennelse mellom to episoder. Det er ingen infektiose agens til stede under anfallene.

---

#### **1.4 Er det arvelig?**

Familiær opphopning har blitt beskrevet, men ingen genetisk årsak er funnet så langt.

#### **1.5 Er det smittsomt?**

Det er ikke en infeksjonssykdom, og det er ikke smittsomt. Imidlertid kan infeksjoner utløse anfall hos personer som har sykdommen.

#### **1.6 Hva er de viktigste symptomene?**

De viktigste symptomene er gjentakende feber, ledsaget av sår hals, sår i munnen og forstørrede lymfeknuder på halsen (en viktig del av immunapparatet). Feberepisodene starter brått og varer i tre til seks dager. Under episodene ser barnet veldig sykt ut og har minst ett av de tre overnevnte symptomene. Feberepisodene gjentar seg hver 3.-6. uke, noen ganger veldig regelmessig. Mellom episodene er barnet i god form og i normal aktivitet. Det er ingen påvirkning av barnets utvikling, og barnet virker helt friskt mellom episodene.

#### **1.7 Er sykdommen den samme hos alle barn?**

Hovedsymptomene beskrevet over, er de samme hos alle barn med sykdommen. Imidlertid kan noen barn ha et mildt forløp, mens andre har tilleggssymptomer, slik som kvalme, leddsmerter, magesmerter, hodepine, oppkast eller diaré.