



[www.printo.it/pediatric-rheumatology/PL/intro](http://www.printo.it/pediatric-rheumatology/PL/intro)

# **Zespół okresowej gorączki z aftami, ostrym zapaleniem gardła oraz zapaleniem węzłów chłonnych (ang. periodic fever with aphthous pharyngitis adenitis, PFAPA)**

Wersja 2016

## **1. CO TO JEST PFAPA**

### **1.1 Co to jest?**

Skrót PFAPA oznacza zespół okresowej gorączki z aftami, ostrym zapaleniem gardła oraz zapaleniem węzłów chłonnych (ang. periodic fever with aphthous pharyngitis adenitis). Tym terminem medycznym określa się nawracające ataki gorączki z obrzękiem węzłów chłonnych szyjnych, bólem gardła i aftami. PFAPA dotyczy dzieci we wczesnym dzieciństwie – zwykle choroba rozpoczyna się przed ukończeniem przez dziecko 5. roku życia. Choroba ta jest przewlekła, ale łagodna, a z czasem jej objawy zwykle stają się coraz mniej dokuczliwe. Chorobę tę po raz pierwszy rozpoznano w 1987 roku i wówczas nazwano zespołem Marshalla.

### **1.2 Jak często choroba występuje?**

Częstość występowania PFAPA jest nieznana, ale wydaje się, że choroba występuje częściej niż się uważa.

### **1.3 Jakie są przyczyny choroby?**

Przyczyna choroby jest nieznana. Podczas epizodów gorączki aktywowany zostaje układ odpornościowy. Ta aktywacja prowadzi do odpowiedzi zapalnej z gorączką oraz stanem zapalnym jamy ustnej i

---

gardła. Stan zapalny wygasa samoistnie – między dwoma epizodami nie ma oznak zapalenia. Podczas ataków nie występuje czynnik zakaźny.

#### **1.4 Czy choroba jest dziedziczna?**

Opisywano rodzinne przypadki choroby, jednak do tej pory nie znaleziono przyczyny genetycznej.

#### **1.5 Czy choroba jest zakaźna?**

Nie jest to choroba zakaźna ani zaraźliwa. Infekcje mogą jednak powodować u chorych ataki.

#### **1.6 Jakie są główne objawy choroby?**

Głównym objawem choroby jest nawracająca gorączka, której towarzyszy ból gardła, afty lub powiększenie węzłów chłonnych szyjnych (ważnego elementu układu odpornościowego). Epizody gorączki występują nagle i trwają 3–6 dni. W trakcie epizodów dziecko wygląda na bardzo chore i ma co najmniej jeden z trzech wymienionych wyżej objawów. Epizody gorączkowe powracają co 3–6 tygodni, czasem w bardzo regularnych odstępach. Między epizodami dziecko czuje się dobrze i jest normalnie aktywne. Choroba nie wpływa na rozwój dziecka, które między atakami wygląda na okaz zdrowia.

#### **1.7 Czy choroba przebiega tak samo u wszystkich dzieci?**

Główne elementy opisane powyżej występują u wszystkich dzieci. Jednak u niektórych dzieci może występować łagodniejsza postać choroby, natomiast u innych mogą wystąpić dodatkowe objawy, takie jak złe samopoczucie, ból stawów, ból brzucha, ból głowy, wymioty lub biegunka.