



<https://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.