



www.printo.it/pediatric-rheumatology/SI/intro

Periodična Vročica z Aftoznim Stomatitisom, Vnetjem Žrela in Bezgavk (PFAPA)

Različica

1. KAJ JE PFAPA

1.1 Kaj je to?

PFAPA je kratica za periodično vročico z aftoznim stomatitisom, vnetjem žrela in vratnih bezgavk (angl. Periodic Fever with Aphthous Pharyngitis and Adenitis). Za bolezen so značilni ponavljajoči zagoni vročine, ki se začnejo pojavljati v zgodnjem otroštvu, običajno pred 5 letom starosti. Bolezen ima kroničen potek, vendar je nenevarna, težave se s časom običajno zmanjšajo. Bolezen je bila prvič opisana leta 1987 pod imenom Marshall-ov sindrom.

1.2 Kako pogosta je ta bolezen?

Pogostost PFAPA ni znana in domnevajo, da je pogosta in večkrat spregledana.

1.3 Kaj je vzrok bolezni?

Natančen vzrok bolezni ni znan. V času zagona vročine pride do aktivacije imunskega sistema. Aktivaciji imunskega sistema sledi vnetni odgovor z vročino, vnetjem v ustni votlini ali v žrelu. Vnetje spontano izzveni in v času med dvema epizodama ne najdemo nobenih znakov vnetja. Bolezen ni povezana z nobeno okužbo.

1.4 Ali je bolezen dedna?

Opisanih je nekaj družinskih primerov bolezni vendar zaenkrat še niso odkrili genetske okvare za to bolezen.

1.5 Ali je bolezen nalezljiva?

PFAPA sindrom ni infekcijska bolezen in ni nalezljiva, vendar okužba lahko sproži zagon bolezni.

1.6 Kateri so glavni simptomi?

Glavni simptom so ponavljajoči zagoni vročine, ki jih spremlja vnetje žrela, razjede v ustni votlini ali povečane vratne bezgavke (pomemben del imunskega sistema). Vročinske epizode se začnejo nenadoma in običajno trajajo 3 do 6 dni. V času zagona vročine ima otrok videz zelo bolnega otroka in ima vsaj enega izmed zgoraj navedenih simptomov. Zagoni vročine se ponavljajo vsake 3-6 tednov. V času med zagoni je otrok brez težav in normalno aktiven. Bolezen nima nobenih posledic za otrokovo rast in razvoj, med napadi je otrok popolnoma zdrav.

1.7 Ali bolezen poteka enako pri vseh otrocih?

Glavni simptomi se pojavijo pri vseh prizadetih otrocih. Nekateri otroci imajo lahko blažji potek bolezni, drugi pa imajo lahko še dodatne težave, kot so slabost, bolečine v sklepih, bolečine v trebuhu, glavobol, bruhanje ali drisko.