



<https://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 bolezn?**

Natančen vzrok bolezn 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.