



<https://printo.it/pediatric-rheumatology/SK/intro>

## **Periodická horúčka s aftami, faryngitídou a adenitídou (PFAPA)**

Verzia 2016

### **1. ČO JE PFAPA**

#### **1.1 Čo to je?**

PFAPA je skratka pre periodickú horúčku s aftami, faryngitídou a adenitídou. Je to medicínsky pojem pre opakované ataky horúčok sprevádzané opuchom krčných lymfatických uzlín, bolesťami hrdla a ulceráciami v ústach. PFAPA sa začína vo včasnom detstve, väčšinou do 5. roku dieťaťa. Síce má chronický priebeh, ale to to benign ochorenie, ktoré má tendenciu časom sa zlepšovať. Táto choroba bola po prvýkrát popísaná v roku 1987 a vtedy ju nazývali Marshallov syndróm.

#### **1.2 Ako časté je toto ochorenie?**

Presný výskyt nie je známy, ale choroba sa zdá byť častejšia, ako sa vo všeobecnosti predpokladá.

#### **1.3 Čo zapríčiňuje toto ochorenie?**

Príčina ochorenia nie je známa. Počas atakov horúčky sa aktivuje imunitný systém, čo vedie k zápalovej reakcii a zápalu hrdla a ústnej dutiny. Tento proces sa upraví spontánne a medzi jednotlivými atakmi nie sú prítomné známky zápalu. Počas atakov sa nepreukáže infekčná príčina ťažkostí.

#### **1.4 Je to dedičné?**

---

Bol popísaný aj familiárny výskyt, ale doteraz sa nepotvrdila genetická príčina.

### **1.5 Je to infekčné?**

Nie je to infekčné, ani nákazlivé ochorenie. Akútne infekcie však môžu u postihnutých jedincov spúšťať atak.

### **1.6 Aké sú hlavné príznaky?**

Hlavným príznakom sú opakované ataky horúčky spojené s bolesťami hrdla, ulceráciami v ústach a zväčšením krčných lymfatických uzlín, ktoré sú dôležitou súčasťou imunitného systému. Epizódy horúčky sa zjavujú náhle a trvajú 3 až 6 dní. Počas týchto epizód je dieťa schvátené a popri horúčke má aspoň jeden zo spomínaných sprievodných príznakov. Ataky sa opakujú každých 3-6 týždňov, niekedy vo veľmi pravidelných intervaloch. Medzi jednotlivými epizódami sa má dieťa dobre a vyzerá úplne zdravo. Ochorenie nemá žiadny vplyv na vývoj dieťaťa.

### **1.7 Je ochorenie rovnaké u každého dieťaťa?**

Hlavné príznaky, opísané vyššie, sa vyskytujú u každého pacienta. U niektorých detí môže mať ochorenie mierny priebeh, pričom iné deti môžu mať aj ďalšie sprievodné príznaky, ako malátnosť, bolesti kĺbov, brucha a hlavy, vracanie a hnačku.