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

Periodisches Fieber mit Aphthöser Stomatitis, Pharyngitis und Adenitis (PFAPA)

Version von 2016

1. ÜBER PFAPA

1.1 Was ist das?

PFAPA steht für periodisches Fieber mit aphthöser Stomatitis, Pharyngitis und Adenitis. Dies ist der medizinische Fachbegriff für wiederkehrende Fieberschübe, angeschwollene Halslymphknoten, Halsschmerzen und kleine Geschwüre der Mundschleimhaut (Aphthen). PFAPA tritt in der frühen Kindheit, in der Regel vor dem 5. Lebensjahr auf. Obwohl PFAPA einen chronischen Verlauf nimmt, handelt es sich um eine gutartige Erkrankung, die die Tendenz aufweist, sich im Laufe der Zeit zu verbessern und auszuheilen. Die Krankheit wurde zum ersten Mal im Jahre 1987 beschrieben und damals als Marshall-Syndrom bezeichnet.

1.2 Wie häufig tritt die Erkrankung auf?

Die Häufigkeit von PFAPA ist nicht bekannt, doch die Krankheit scheint häufiger aufzutreten als gemeinhin angenommen wird.

1.3 Was sind die Ursachen der Erkrankung?

Die Ursache der Erkrankung ist unbekannt. Während der Fieberschübe wird das Immunsystem aktiviert. Diese Aktivierung führt zu einer Entzündungsreaktion mit Fieber und Entzündungen in Mund und Rachen. Diese Entzündung ist selbstbegrenzend, und zwischen zwei Schüben treten keine Entzündungszeichen auf. Den Schüben liegt kein

Infektionserreger zugrunde.

1.4 Ist die Erkrankung vererbbar?

Es wurde über familiäres Auftreten berichtet. Doch bisher wurde noch keine genetische Ursache gefunden.

1.5 Ist es ansteckend?

PFAPA ist keine ansteckende Infektionskrankheit. Doch bei den betroffenen Patienten können Infektionen neue Krankheitsschübe auslösen.

1.6 Welches sind die Hauptsymptome?

Zu den Hauptsymptomen zählen wiederkehrendes Fieber, das von Halsschmerzen, Mundgeschwüren oder vergrößerten Halslymphknoten (ein wichtiger Teil des Immunsystems) begleitet ist. Die Fieberschübe setzen abrupt ein und dauern drei bis sechs Tage an. Während dieser Anfälle sehen die betroffenen Kinder sehr krank aus und zeigen mindestens eines der oben genannten drei Symptome. Diese Fieberschübe treten alle 3 - 6 Wochen und manchmal in sehr regelmäßigen Abständen auf. Zwischen den Schüben geht es dem Kind gut und es kann alle Aktivitäten normal ausüben. Die Entwicklung des Kindes, das sich zwischen den Schüben einer hervorragenden Gesundheit erfreut, verläuft normal.

1.7 Verläuft die Erkrankung bei jedem Kind gleich?

Die oben beschriebenen Hauptsymptome treten bei allen betroffenen Kindern auf. Doch bei einigen Kindern kann der Krankheitsverlauf milder sein, während bei anderen Kindern noch weitere Symptome wie z. B. Krankheitsgefühl, Gelenkschmerzen, Bauschmerzen, Kopfschmerzen, Übelkeit oder Durchfall hinzukommen können.