



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

Συνδρομο Περιοδικου Πυρετου Με Τραχηλικη Λεμφαδενιτιδα, Φαρυγγοαμυγδαλιτιδα Και Αφθωδη Στοματιτιδα (PFAPA)

Έκδοση από 2016

1. ΤΙ ΕΙΝΑΙ ΤΟ PFAPA

1.1 Τι είναι;

Το PFAPA παίρνει το όνομά του από τα αρχικά των αγγλικών όρων Periodic Fever (περιοδικός πυρετός), Adenitis (τραχηλική λεμφαδενίτιδα), Pharyngitis (φαρυγγοαμυγδαλίτιδα), Aphthosis (αφθώδης στοματίτιδα). Είναι ένας ιατρικός όρος που χαρακτηρίζει υποτροπιάζοντα επεισόδια πυρετού, διόγκωση των τραχηλικών λεμφαδένων, πονόλαιμο και άφθες στη στοματική κοιλότητα. Το PFAPA εμφανίζεται στην πρώιμη παιδική ηλικία, με έναρξη συνήθως πριν την ηλικία των 5 ετών. Η νόσος έχει χρόνια πορεία αλλά είναι καλοήθης, με τάση βελτίωσης με την πρόοδο του χρόνου. Περιγράφηκε πρώτη φορά το 1987 από τον Marshall και αρχικά έλαβε το όνομα Marshall's syndrome.

1.2 Πόσο συχνό είναι;

Η συχνότητα του PFAPA δεν είναι γνωστή, αλλά φαίνεται να είναι συχνότερο από ότι γενικά εκτιμάται.

1.3 Ποια είναι τα αίτια της νόσου;

Τα αίτια της νόσου δεν είναι γνωστά. Στη διάρκεια των εμπυρέτων ενεργοποιείται το ανοσοποιητικό σύστημα. Αυτή η ενεργοποίηση οδηγεί σε μια φλεγμονώδη απάντηση, με πυρετό και φλεγμονή στη στοματική

κοιλότητα και στο λαιμό. Η φλεγμονή αυτή είναι αυτοπεριοριζόμενη και δεν παρατηρούνται ενδείξεις φλεγμονής ανάμεσα σε δύο διαδοχικά επεισόδια. Ούτε ανιχνεύεται κάποιος φλεγμονώδης παράγοντας κατά τη διάρκεια των επεισοδίων.

1.4 Είναι κληρονομικό;

Έχουν περιγραφεί οικογενειακές περιπτώσεις αλλά μέχρι σήμερα δεν έχει βρεθεί κάποια γενετική αιτία.

1.5 Είναι μεταδοτικό;

Δεν είναι μολυσματική, ούτε μεταδοτική νόσος. Ωστόσο, οι λοιμώξεις μπορεί να πυροδοτήσουν επεισόδια σε πάσχοντα άτομα.

1.6 Ποια είναι τα κύρια συμπτώματα;

Κύριο σύμπτωμα είναι ο υποτροπιάζων πυρετός, που συνοδεύεται από πονόλαιμο, έλκη στο βλεννογόνο της στοματικής κοιλότητας (άφθες) ή/και από διογκωμένους τραχηλικούς λεμφαδένες (σημαντική ένδειξη συμμετοχής του ανοσοποιητικού συστήματος). Τα επεισόδια του πυρετού ξεκινούν απότομα και διαρκούν από 3 έως 6 ημέρες. Στη διάρκεια των επεισοδίων, το παιδί μοιάζει σοβαρά άρρωστο και παρουσιάζει τουλάχιστον ένα από τα παραπάνω συμπτώματα. Τα επεισόδια του πυρετού υποτροπιάζουν κάθε 3-6 εβδομάδες, μερικές φορές σε πολύ τακτικά διαστήματα. Ανάμεσα στα επεισόδια, το παιδί είναι καλά, με φυσιολογικές δραστηριότητες. Δεν επηρεάζεται η ανάπτυξη του παιδιού, το οποίο είναι απόλυτα υγιές στα μεσοδιαστήματα των επεισοδίων.

1.7 Είναι η νόσος ίδια σε όλα τα παιδιά;

Τα κύρια χαρακτηριστικά της νόσου, όπως περιεγράφηκαν παραπάνω, αναγνωρίζονται σε όλους τους προσβεβλημένους μικρούς ασθενείς. Μπορεί ωστόσο, κάποια παιδιά να παρουσιάζουν ηπιότερη μορφή της νόσου, ενώ άλλα να έχουν επιπλέον συμπτώματα, όπως κακουχία, αρθραλγίες, κοιλιακό άλγος, πονοκέφαλο, εμέτους ή διάρροιες.