https://www.printo.it/pediatric-rheumatology/JP/intro

周期性発熱・アフタ性口内炎・咽頭炎・リンパ節炎症候群（PFAPA)

版 2016

1. 周期性発熱・アフタ性口内炎・咽頭炎・リンパ節炎症候群（PFAPA）とはどんな病気ですか？

1.1どのような病気ですか？

PFAPAとは、周期性発熱（Periodic Fever）、リンパ節炎（Adenitis）、咽頭炎（Pharyngitis）、アフタ症（Aphthosis）の略語です。PFAPAは発熱・首のリンパ節腫脹・咽頭痛・口内炎を伴う繰り返す発作を特徴とする病気の医学用語です。PFAPAは幼少期、通常は5歳より前に発症します。この病気は慢性の経過をたどりますが、予後良好で経過とともに症状が改善する傾向にあります。この病気は1987年に初めて報告された病気で、当初はマーシャル症候群と呼ばれました。

1.2患者の数はどのぐらいですか？

頻度は不明ですが、通常考えられているより頻度は高そうです。

1.3病気の原因は何ですか？

原因は不明です。発熱期間中、免疫系は活性化しています。免疫系の活性化によって、発熱、口の中もしくはのどの炎症を伴う炎症反応が引き起こされます。炎症は自然に治まり、発作と発作の間に炎症は認められません。発作期間中に感染症は認められません。

1.4 遺伝しますか？

家族発症例の報告はありますが、現在のところ、原因となる遺伝子異常は見つかっていません。

1.5他人へ伝染しますか？

PFAPAは感染症ではなく、人に伝染することはありません。しかし、感染がきっかけになって発作がおこることはあります。

1.6どういう症状が出ますか？

主な症状は繰り返す発熱で、咽頭痛、口内炎、首のリンパ節腫脹（免疫系の重要な働きをする場所）を伴います。発熱は突然おこり、3－6日間続きます。発熱発作時は、とても具合が悪そうに見えて、上記の３つの症状のうちの少なくとも一つを伴います。発熱のエピーソードは3－6週間おきに、時に一定した間隔でおきます。発熱発作と発熱発作の間には、子どもは元気で、普通に活動しています。成長・発達に問題なく、発作がないときは、全く健康に見えます。

1.7症状はどの子でも同じですか？

上記の主な特徴はすべての子どもで認められます。しかし、症状が軽い子もいれば、全身倦怠感、関節痛、腹痛、頭痛、嘔吐、下痢といった症状を認める子もいます。