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

Fièvre périodique avec pharyngite aphteuse et adénite (PFAPA)

Version de 2016

1. FIÈVRE PÉRIODIQUE AVEC PHARYNGITE APHTEUSE ET ADÉNITE (PFAPA)

1.1 Qu'est-ce que c'est ?

L'acronyme PFAPA signifie Fièvre Périodique avec Pharyngite Aphteuse et Adénite. Il s'agit du terme médical pour désigner les poussées de fièvre récurrentes associées à une hypertrophie des ganglions lymphatiques au niveau du cou, des maux de cou et des ulcères buccaux. La PFAPA touche les enfants tôt pendant l'enfance, la maladie apparaissant généralement avant l'âge de 5 ans. La maladie est chronique, mais c'est une maladie bénigne ayant tendance à s'améliorer au fil du temps. La maladie a été décrite pour la première fois en 1987 et était appelée syndrome de Marshall à cette époque.

1.2 Quelle est la fréquence de cette maladie ?

La fréquence de la FPAPA n'est pas connue, mais il semble que la maladie soit plus courante que les estimations généralement réalisées.

1.3 Quelles sont les causes de cette maladie ?

Les causes de la maladie sont toujours inconnues. Pendant les poussées de fièvre, le système immunitaire est activé. Cette activation entraîne une réponse inflammatoire accompagnée de fièvre et d'une inflammation de la bouche ou de la gorge. Cette inflammatoire disparaît d'elle-même, car le patient ne présente aucun signe d'inflammation

entre deux épisodes. On observe l'absence de tout agent infectieux pendant les poussées.

1.4 Est-elle héréditaire ?

Des cas familiaux ont été décrits, mais aucune cause génétique n'a été identifiée à ce jour.

1.5 Est-elle contagieuse ?

Ce n'est pas une maladie contagieuse. Cependant, les infections peuvent déclencher des poussées chez les personnes atteintes.

1.6 Quels sont les symptômes principaux ?

Parmi les symptômes principaux, on retrouve une fièvre récurrente accompagnée de maux de gorge, d'ulcères buccaux ou d'hypertrophie des ganglions lymphatiques du cou (élément important du système immunitaire). Les épisodes de fièvre démarrent de manière brutale et durent de trois à six jours. Pendant ces épisodes, l'enfant a l'air très malade et présente au moins un des trois symptômes susmentionnés. Ces épisodes ont lieu toutes les 3 à 6 semaines, parfois à des intervalles réguliers. Dans l'intervalle, l'enfant est en bonne santé et son activité est normale. La maladie n'a pas d'impact sur le développement de l'enfant qui semble être en parfaite santé entre les poussées.

1.7 La maladie est-elle la même chez tous les enfants ?

On retrouve les signes principaux décrits ci-dessus chez tous les enfants atteints. Néanmoins, certains enfants souffrent d'une forme bénigne de la maladie, alors que d'autres présentent des symptômes supplémentaires, tels que des malaises, des douleurs articulaires, des douleurs abdominales, des maux de tête, des vomissements et des diarrhées.