



PFAPA

PFAPA är en autoinflammatorisk sjukdom med återkommande feberepisoder och samtida symtom från munhåla och hals, men utan vanliga förkylningssymtom som snuva eller hosta. Sjukdomen är vanligast hos barn men kan förekomma även hos vuxna. Den läker oftast av sig själv inom 3–7 år.

Hur många som har sjukdomen är inte känt. I en norsk studie beräknas det årliga antalet insjuknade till drygt 20 per 100 000 barn under 5 år. Sannolikt finns det också många personer med sjukdomen som inte har fått någon diagnos.

SYM TOM

Sjukdomsnamnet PFAPA (från engelskans Periodic Fever, Aphthous stomatitis, Pharyngitis, cervical Adenitis) beskriver de vanligaste symtomen vid sjukdomen: periodisk feber, slemhinnesår i munnen (aftös stomatit), rodnad i svalget/halsont (faryngit) och svullna halslymfkörtlar (cervikal adenit).

Symtomen visar sig vanligtvis före fem års ålder men kan även uppträda senare, i vissa fall i vuxen ålder. Under feberepisoderna har barnet ofta hög feber, en allmän sjukdomskänsla och en kraftig inflammatorisk reaktion.

Febern varar ofta i 3–6 dagar, sällan mer än en vecka, och återkommer regelbundet, oftast med 3–6 veckors intervall. Mellan feberepisoderna är barnet symptomfritt.

Av de lokala symtomen är faryngit vanligast. Det förekommer hos nästan alla och varierar från en diskret rodnad i svalget till en påtaglig rodnad och svullnad av halsmandlarna (tonsillit). De flesta har även förstörade ömmande halslymfkörtlar och/eller slemhinnesår i munhålan.

Andra symtom som förekommer är mild buksmärta, enstaka kräkningar, huvudvärk och värk i kroppen.

Hos vuxna är feberepisoderna glesare och mindre regelbundna men också längre. Symtomen verkar oftare vara förknippade med ledsmärta, huvudvärk, muskelsmärta och mer uttalad trötthet.

Hos de flesta, men inte alla, blir feberepisoderna med tiden kortare, mildare och/eller glesare, för att upphöra helt inom 3–7 år. De kan dock återkomma, i vissa fall långt senare.

ORSAK

Orsaken till PFAPA är oklar, men mycket talar för att sjukdomen beror på ett överaktivt immunförsvar.

Nuvarande kunskapsläge pekar mot att flera genvarianter som påverkar immunsystemet tillsammans bidrar till PFAPA, eventuellt i kombination med yttre faktorer.

BEHANDLING

Behandlingen inriktas på att lindra symtomen och påskynda tillfrisknandet.

Symtomen lindras i första hand med ibuprofen och paracetamol. Kortison kan i vissa fall ges för att avbryta feberepisoderna men förkortar ofta intervallet till nästa episod och medför viss risk för biverkningar. Framför allt till barn bör kortison därför endast ges vid enstaka tillfällen.

En tonsillektomi, där halsmandlarna opereras bort, får hos de flesta feberepisoderna att upphöra, bli färre eller mildras. Ingreppet kan vara ett alternativ där annan behandling har otillräcklig effekt men bör inte utföras på barn yngre än 3 år.

Det utdragna förloppet, med återkommande frånvaroperioder från förskola, skola och arbete, kan medföra försämrad livskvalitet för personer med sjukdomen och deras närstående. Socialt och psykologiskt stöd kan vara värdefullt.

RESURSER

Barn utreds av barnläkare med erfarenhet av sjukdomen samt vid de flesta barn- och ungdomskliniker. Vuxna remitteras till reumatolog, öron-, näs- och halsspecialist eller infektionsläkare med särskild kunskap om sjukdomen.

Vid universitetssjukhusen finns också Centrum för sällsynta diagnoser (CSD). De kan ge vägledning och information om sällsynta hälsotillstånd.

SAMHÄLLETS STÖDINSATSER

Barn, ungdomar och vuxna med funktionsnedsättningar kan få olika typer av stöd och insatser från samhället. Mer information finns i Socialstyrelsens kunskapsdatabas om sällsynta hälsotillstånd under *Samhällets stödinsatser*.

INTRESSEORGANISATIONER

- Riksförbundet Sällsynta diagnoser

LÄS MER

Det här är en kort sammanfattning av texten om PFAPA i Socialstyrelsens kunskapsdatabas om sällsynta hälsotillstånd. Se vidare socialstyrelsen.se/sallsynta-halsotillstand.

Texterna i kunskapsdatabasen produceras av Informationscentrum för sällsynta hälsotillstånd vid Ågrenska på uppdrag av Socialstyrelsen.

E-post: sallsyntahalsotillstand@agrenska.se,
agrenska.se/informationscentrum
Reviderad maj 2021.



ÅGRENSKA