

# Periyodik Ateş, Aftöz Stomatit, Farenjit ve Adenopati Sendromlu Olgularımızın Klinik ve Laboratuvar Özellikleri

## Clinical and Laboratory Evaluation of Cases with Periodic Fever Aphthous Stomatitis, Pharyngitis and Adenopathy Syndrome

Dr. Murat HIZARCIOĞLU,<sup>a</sup>  
Dr. Suna ASILSOY,<sup>a</sup>  
Dr. Gülcihan DEMİR ÖZEK,<sup>a</sup>  
Dr. Hasan AĞIN,<sup>a</sup>  
Dr. Ertan KAYSERİLİ,<sup>a</sup>  
Dr. Pamir GÜLEZ,<sup>a</sup>  
Dr. Hurşit APA<sup>a</sup>

<sup>a</sup>Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları Kliniği,  
Dr. Behçet Uz Çocuk Hastalıkları ve  
Cerrahisi Eğitim ve Araştırma  
Hastanesi, İzmir

Geliş Tarihi/Received: 13.05.2008  
Kabul Tarihi/Accepted: 26.06.2008

Yazışma Adresi/Correspondence:  
Dr. Hasan AĞIN  
Dr. Behçet Uz Çocuk Hastalıkları ve  
Cerrahisi Eğitim ve Araştırma  
Hastanesi, Çocuk Sağlığı ve  
Hastalıkları Kliniği, İzmir  
TÜRKİYE/TURKEY  
hasanağın@mynet.com

**ÖZET Amaç:** Periyodik Ateş, Aftöz Stomatit, Farenjit ve Adenopati (PFAPA) Asendromu, periyodik ateş, aftöz stomatit, farenjit, tonsillit ve servikal adenopati ile karakterize bir klinik tablodur. Bu sendrom sporadik olarak görülür ve spesifik tanı koyduran laboratuvar bulgusu yoktur. PFAPA sendromu tanısı alan hastaların klinik bulguları, laboratuvar özellikleri, uygulanan tedaviler ve tedaviye yanıtlarını değerlendirmek. **Gereç ve Yöntemler:** Ocak 2005-Ocak 2008 yılları arasında tekrarlayan ateş nedeniyle polikliniğe başvuran ve PFAPA sendromu tanısı alan hastalar retrospektif olarak değerlendirilmiştir. **Bulgular:** Çalışmada PFAPA sendromu tanısı alan 2 ile 5 yaş arasında 9'u erkek 12 hasta değerlendirildi. Hastaların yakınmalarının başlama yaşı ortalama  $19.83 \pm 11.51$  ay olarak saptandı. Üç ile 6 gün süren febril ataklar ortalama  $4.16 \pm 1.11$  hafta aralıklarla tekrarlamaktaydı. Yüksek ateşle beraber görülen diğer semptomlar sıklık sırasına göre, farenjit (%100), servikal lenfadenopati (%91), aftöz stomatit (%66) ve eksüdatif tonsillit (%58) olarak saptandı. Hastaların tümünde, tanı sırasında 1-2 mg/kg oral steroid tedavisi ile 2-8 saat içerisinde, vücut ısısı normal sınırlara geriledi. İlk steroid tedavisinden sonraki atak aralarında 2-3 hafta uzama olmakla birlikte ataklar tekrarladı. Üç olguya simetidin başlandı. Birinde atak aralarında uzama görülürken, ikisinde etkili olmadı. İki olguda adenotonsillektomi yapıldı, sonrasında atak olmadı. **Sonuç:** Düzenli aralıklarla tekrarlayan ateş ve tonsillofarenjit yakınmasıyla başvuran hastalarda iyi bir öykü, fizik muayene bulguları ve izlem ile PFAPA tanısı kolaylıkla konulabilir. Bu tür olgularda erken tanı gereksiz antibiyotik kullanımını önlemede ve ailelerin endişelerini gidermede etkili olacaktır.

**Anahtar Kelimeler:** Tekrarlayan ateş; farenjit; aftöz stomatit

**ABSTRACT Objective:** Periodic Fever Aphthous Stomatitis, Pharyngitis and Adenopathy (PFAPA) syndrome is characterized by fever, aphthous stomatitis, tonsillitis, pharyngitis and cervical adenopathy. This syndrome is sporadic and has no specific laboratory findings. The aim of this study was to evaluate the clinical and laboratory findings of the patients with PFAPA syndrome and to determine the response to administered therapies. **Material and Methods:** Patients who presented with periodic fever and were diagnosed with the PFAPA syndrome between January 2005 and January 2008 were evaluated retrospectively. **Results:** In this study, we evaluated 12 children (9 males) with PFAPA syndrome, between the ages of 2 to 5 years. Clinical findings started at a mean age of  $19.83 \pm 11.51$  months. Febrile attacks lasted for 3-6 days and they recurred every  $4.16 \pm 1.11$  weeks. Other symptoms associated with high fever were pharyngitis (100%), cervical adenopathy (91%), aphthous stomatitis (66%) and exudative tonsillitis (58%). All patients were given oral prednisolone (1-2 mgr/kg/day) and their body temperature temporarily decreased within 2 to 8 hours and did not increase up to the next cycle. The period between febrile episodes seemed to lengthen following steroid therapy; however the symptoms recurred. Three patients were given cimetidine. One of them had a longer period between febrile episodes, however the other two were not affected. Two patients who had undergone adenotonsillectomy did not have any febrile episodes. **Conclusion:** PFAPA syndrome can be easily diagnosed by detailed history, physical findings and observation of the patients who have periodic febrile episodes with tonsillopharyngitis. Early diagnosis will also prevent unnecessary antibiotic therapy in such patients.

**Key Words:** Relapsing fever; pharyngitis; stomatitis, aphthous

Türkiye Klinikleri J Med Sci 2008;28:648-652

**P**FAPA sendromu, periyodik ateş, aftöz stomatit, farenjit ve servikal adenopati ile karakterize bir klinik tablodur. Bu sendrom ilk olarak 1987 yılında Marshall ve ark. tarafından Marshall Sendromu olarak tanımlanmıştır. Daha sonra 1989 yılında ise PFAPA olarak adlandırılmıştır.<sup>1,2</sup>

Bu sendrom genellikle 6 ay-5 yaş arasındaki çocuklarda, klasik antipiretik, antibiyotik sağaltımına yanıt vermeyen, 3-8 hafta aralıklarla tekrarlayan, 3-7 gün arasında kendiliğinden düzelen yüksek ateş, boğaz ağrısı ile seyreden bir klinik tablodur. Ataklar arasında olguların klinik bulguları tamamen normal olup, büyüme ve gelişmeleri etkilenmez.<sup>2,3</sup> Etiyolojide viral ve otoimmün mekanizmalar ileri sürülmekle birlikte nedeni kesin olarak bilinmemektedir.<sup>4</sup>

PFAPA sendromu tekrarlayan ateş sendromlarının ayırıcı tanısı içinde yer almaktadır.<sup>5</sup> Sporadik olarak görülen olgularda herediter geçiş bildirilmemiştir.<sup>3</sup>

Bu çalışmada Ocak 2005-Ocak 2008 tarihleri arasında çocuk solunum-alerji ve romatoloji polikliniğine tekrarlayan ateş ve boğaz enfeksiyonu yakınımasıyla getirilen ve PFAPA sendromu tanısı alan olgularımız değerlendirilmiştir.

## GEREÇ VE YÖNTEMLER

Ocak 2005- Ocak 2008 tarihleri arasında Dr. Behçet Uz Çocuk Hastalıkları ve Cerrahisi Eğitim ve Araştırma Hastanesi Solunum-Alerji ve Romatoloji Polikliniği'ne tekrarlayan ateş nedeniyle getirilen PFAPA sendromu tanısı alan hastalar retrospektif olarak değerlendirildi. Hastaların tanı sırasındaki fizik muayene bulguları, ataklarının başlama yaşı, tanı aldıkları yaş, verilen tedavi ve tedaviye yanıtı, ailede tekrarlayan boğaz enfeksiyonu ve adenotonsillektomi öyküsü, atak sırasında eşlik eden diğer bulguların varlığı ve laboratuvar bulguları değerlendirildi. Periyodik ateş sendromuna neden olan diğer nedenler (siklik nötropeni, ailesel akdeniz ateşi (FMF) gibi) öykü ve laboratuvar bulguları ile dışlandıktan sonra yüksek ateş ve farenjiti olup 1-2 mg/kg prednizolon oral verilmesini takiben ateşi düşen hastalar PFAPA sendromu olarak kabul edildi.

## SONUÇLAR

Yaş ortalamaları  $38.3 \pm 12.07$  ay olan 9'u erkek (%75) 12 hasta değerlendirilmiştir. Hastaların yakınmalarının başlama yaşı  $19.83 \pm 11.51$  ay (8-36 ay) olup en sık gözlenen bulgular ateş (%100), farenjit (%100), servikal lenfadenopati (%91), aftöz stomatit (%66) ve eksüdatif tonsillit (%58) olarak bulundu. (Hastaların genel özellikleri Tablo 1'de, sık görülen klinik bulgular Tablo 2'de özetlenmiştir.)

Olguların 7 (%58.3)'sinde anne ya da babada çocukluk döneminde tekrarlayan boğaz enfeksiyonu ve 3'ünde adenotonsillektomi öyküsü vardı.

Hastalar tanı alıncaya kadar geçen sürede birçok kez geniş spektrumlu antibiyotik ve atak sırasında çok sayıda antipiretik kullanılmıştı. Ataklar  $4.16 \pm 1.11$  hafta (3- 6 hafta) aralıklarla tekrarlıyor ve  $3.83 \pm 0.71$  gün (3-5 gün) süren ateş epizodları oluyordu. Hastaların hepsinde atak sırasında kullanılan antipiretiklere ve antibiyotiklere dirençli 3-5 gün süren  $39-41.5^{\circ}\text{C}$ 'ye yükselen ateş yakınıması vardı. Atak aralarında hiç yakınmaları yoktu, büyüme ve gelişmeleri normal sınırlar içerisindeydi.

Hastaların laboratuvar incelemelerinde atak sırasında beyaz küre sayısı ortalama  $13270 \pm 1613/\text{mm}^3$  ( $11000-15890/\text{mm}^3$ ), CRP pozitif, eritrosit sedimentasyon hızı ortalama  $33 \pm 10\text{mm/sa}$  ( $21-62\text{ mm/sa}$ ) saptandı. Boğaz kültürlerinde üreme

**TABLO 1:** Hastaların genel özellikleri ve klinik bulguları

Cinsiyet (erkek, %)	9, 75
Atak başlama yaşı (ay) (ort $\pm$ SD)	$19.83 \pm 11.51$
Ataklar arası süre (hafta) (ort $\pm$ SD)	$4.16 \pm 1.11$
Aile öyküsü varlığı (%)	58.3

**TABLO 2:** Hastalarda sık gözlenen klinik bulgular

Klinik bulgular	%
Ateş	100
Farenjit	100
Lenfadenopati	91
Aftöz stomatit	66
Eksüdatif tonsillit	58

olmadı. Akciğer grafilerinde patolojik bulgu saptanmadı. Tanıdan önce olgularda tekrarlayan ateş nedeniyle bakılan immünglobulin düzeyleri (Ig G,A,M,E), kompleman düzeyleri, mikoplasma ve klamidya serolojisi, EBV VCA IgM, CMV serolojisi, Salmonella-Brucella grup aglütinasyon testlerinde anormallik saptanmadı. Yedi hastada FMF mutasyon analizi yapıldı. İki olguda heterozigot MEFV geninde mutasyon saptandı. Altı hastada IgD düzeyi değerlendirildi, normal sınırlarda bulundu.

Tanı anında hastalara 1-2 mg/kg/doz prednizolon verilmiş olup hepsinde ateşin 2-8 saat içerisinde düştüğü saptandı. Tedavi verildikten 24 saat sonra eksüdatif tonsillitin düzeldiği gözlemlendi. Hastaların hepsinde ilk steroid tedavisinden sonra atak aralarında 2-4 hafta kadar uzama gözlemlendi. İlk steroid tedavisinden sonraki ataklarda aftöz stomatit ve eksüdatif tonsillitte azalma olmakla beraber farenjit ve ateş bulgularında hiç değişiklik olmadı.

İki olguda tedaviye rağmen atak sıklığının değişmemesi nedeniyle adenotonsillektomi uygulandı. Operasyon sonrası atakları olmadı. Bir hastada steroid tedavisi sonrası atak sıklığı arttı ve izlemde febril konvülsiyon gözlemlendi. Üç hastaya 20 mg/kg/doz simetidin tedavisi uygulandı, simetidin verilen hastaların birinde atak aralarında uzama saptandı. Diğer 2 hastada değişiklik olmadı.

## TARTIŞMA

Marshall sendromu veya PFAPA sendromu, büyüme ve gelişmesi normal olan çocuklarda periyodik ateş, aftöz stomatit, farenjit, servikal adenitle karakterize bir klinik tablodur.

Bu sendromda tanı klinik bulgularla birlikte diğer periyodik ateş sendromlarının dışlanması ile konur. 1989 yılında tanı kriterleri belirlenmiş olup 10 yıl sonra bu kriterler modifiye edilerek yeniden düzenlenmiştir.<sup>2-7</sup> Buna göre;

1. Beş yaş altında başlayan düzenli aralıklarla tekrarlayan ateş,
2. Beraberinde ÜSİYE semptomları olmaksızın aşağıdakilerden en az birinin olması,  
Aftöz stomatit  
Servikal lenfadenit

## Farenjit

3. Ataklar arasında hastanın semptomsuz olması,
4. Büyüme ve gelişmenin normal olması,
5. Siklik nötropenin ayırıcı tanıda dışlanmış olması gereklidir.

Bunların dışında tek doz oral steroid uygulamasıyla febril atakta dramatik bir düzelme görülmesi de tanı kriterlerinden biri olarak önerilmektedir.<sup>3</sup>

PFAPA sendromunun nedeni tam olarak bilinmemektedir. Hastalığın oluşum mekanizmasında sitokin regülasyonundaki fonksiyon bozukluklarından şüphelenilmektedir. Ataklar sırasında TNF- $\alpha$ , IFN- $\delta$  ve IL-6 seviyelerinde artış olması inflamasyon durumunu yansıtmaktadır. Bu hastaların laboratuvar testlerinde akut faz reaktanlarının (C-reaktif protein ve eritrosit sedimentasyon hızı) arttığı gözlemlenir. Lökositoz ve periferik yaymada sola kayma görülür. Genellikle hemoglobin düzeyi normaldir. Ataklar arasında ise lökosit sayıları ve sedimentasyon hızı normal seviyelere iner.

Ayırıcı tanıda diğer periyodik ateş sendromları örneğin; siklik nötropeni, FMF, tümör nekrozis faktör reseptör aracılıklı periyodik sendrom (TRAPS), hiperimmünglobulin D sendromu, Behçet hastalığı, sistemik Juvenil idiyopatik artrit değerlendirilmelidir.<sup>5,8,9</sup>

Siklik nötropeni genellikle yaşamın 1. yılında başlar ve 3 haftada bir nütrofil sayısında düşme olması ile karakterizedir.<sup>10</sup> PFAPA'da ise ataklar sırasında nötropeni bildirilmemiştir.<sup>10,11</sup> Bizim olgularımızın hiç birinde de ataklar sırasında nötropeni saptanmamıştır.

FMF, otozomal resesif geçişli akut periyodik ateş ile beraber görülebilen artrit, peritonit, plevrit ve döküntü gibi bulgularla karakterizedir. Bu hastalar oral steroid tedavisine yanıt vermezler.<sup>12</sup> FMF'li hastalarda MEFV geninde mutasyon saptanmıştır.<sup>13</sup> Yapılan çalışmalarla PFAPA'lı hastalarda MEFV geninde mutasyon olduğuna dair kanıtlar saptanmamıştır.<sup>3,14</sup> Ancak Padeh ve ark.nın yaptığı çalışmada 6 PFAPA'lı hastada heterozigot MEFV gen mutasyonu saptanmış, fakat bunun normal po-

pülasyondaki heterozigot pozitifliğini yansıttığı düşünölmüştür.<sup>3</sup> Hastalarımızın 6'sında FMF gen mutasyon analizi yapılmış olup 2 olguda heterozigot MEFV gen mutasyonu saptanmıştır.

TRAPS otozomal dominant geçişli bir hastalıktır. Benzer şekilde bu hastalığın ayırıcı tanısı aile öyküsü olmaması ile yapılabilir. Ayrıca yakınmalar düzenli aralıklarla ortaya çıkmaz, beraberinde artrit, kas ağrıları ve döküntü görülür.<sup>15,16</sup>

Hiperimmünglobulin D sendromu ilk kez 1980 yılında tanımlanan kendi kendini sınırlayan bir periyodik ateş sendromudur. Periyodik ateş genellikle infant döneminde başlar. PFAPA'dan farklı olarak kusma ve diyare gibi abdominal semptomlar ve poliartralji görülür, aftöz stomatit belirgin bir bulgu değildir. Serumda yüksek IgD düzeyleri saptanır ve genellikle yüksek IgA düzeyleri ile beraberdir. Febril ataklar sırasında idrarda mevalonik asit düzeyinde artma saptanır. Bu bulgu PFAPA sendromunda şimdiye kadar bildirilmemiştir.<sup>17</sup> Olgularımızın periyodik ateş atakları infant döneminde başlamakla birlikte abdominal bulguları ve poliartraljileri yoktu, düzeyi ölçülen 6 hastanın hiçbirinde IgD ve IgA düzeylerinde anormallik saptanmamıştır.

Juvenil idiyopatik artrit; artrit, ateş, hepatosplenomegali ve sistemik adenopati bulguları saptanır. Ateş birkaç hafta veya aylar boyunca sürebilir ve epizotlar arasındaki süre bilinmemektedir.<sup>11</sup> Olgularımızın hiç birinde bu tanıyı düşündürecek kadar uzun süren ateş atakları saptanmamıştır.

Behçet hastalığı; oral kavitede değişik boyutlarda görülebilen aftöz ülserler, genital ülserler, iridosiklit ve sinovit ile karakterizedir. Ateş genellikle bir haftadan uzun sürer ve PFAPA'daki gibi periyodisite göstermez.<sup>11</sup>

Thomas ve ark. tarafından değerlendirilen PFAPA'lı hastaların yaş ortalaması 2.8 yıl olup erkeklerde daha sık görüldüğü, ateş dışında en sık görülen bulgunun servikal lenfadenopati (%88) olduğu, bunu farenjit (%72) ve aftöz stomatitin (%70) izlediği bildirilmiştir.<sup>2</sup> Bizim çalışmamızda da hastalarımızın çoğunluğu erkek olup hastaların

yakınmalarının başlama yaşı 8-36 ay olarak saptandı. 3-6 gün süren febril ataklar 3-6 hafta aralıklarla tekrarlamaktaydı. Yüksek ateşle beraber görülen diğer semptomlar farenjit (%100), servikal lenfadenopati (%91), aftöz stomatit (%66) ve eksüdatif tonsillit (%58) olarak saptandı. Genetik yatkınlık ve ailesel olgular bildirilmemiş ise de bizim hastalarımızın 7'sinde anne ya da babada tekrarlayan tonsillit öyküsü mevcuttu. Bu da genetik yatkınlık olabileceğini düşündürmesi açısından önemli olarak bulundu.

PFAPA sendromunun tedavisinde kortikosteroidler semptomların kontrolünde oldukça etkilidir. Bazı hastalarda tonsillektomi uygulanmasının ve simetidin tedavisinin remisyona neden olduğu gösterilmiştir.<sup>18-20</sup> Hastaların steroide yanıtı tanı kriteri olarak da kullanılmaktadır.<sup>3</sup> Tedavi vermeden de ataklar kendiliğinden geçmekte olup hastalık uzun dönemde büyüme ve gelişmeyi etkilemeden, sekel bırakmadan kendiliğinden iyileşebilir.

Olgularımızın hepsinin tek doz steroid tedavisine yanıtı iyi olup, ilk atak tedavisinden sonra atak sürelerinde bir miktar uzama bildirilmekle birlikte yakınmaları devam etmiştir. Steroid sağaltımından yanıt alınamayan 3 olguya H2 reseptör blokleri (simetidin 20 mg/kg/doz) verilmiştir. Olguların birinde atak araları uzamakla birlikte yakınmaları tekrarlardı. Diğer 2 olguda yakınmalarda değişiklik saptanmadı. Ayrıca steroid sağaltımından yanıt alınamayan 2 olgumuza da adenotonsillektomi yapıldı. Bu hastaların operasyon sonrası izleminde tekrar atakları olmadı.

PFAPA sendromu ile ilgili ülkemizden olgu sunumları bildirilmiştir.<sup>21-24</sup> Bildiğimiz kadarıyla ilk kez çok sayıda olgu tarafımızdan bildirilmektedir.

Sonuç olarak büyüme ve gelişimi normal olup periyodik ateş, tekrarlayan farenjit, tonsillit, aftöz stomatit, servikal lenfadenopati yakınmaları erken dönemde başlayan hastalarda ayırıcı tanıları içerisinde PFAPA sendromu düşünülmelidir. Tanının erken dönemde konularak uygun tedavinin başlanması hem hasta hem de aileyi rahatlatacak, ayrıca gereksiz antibiyotik kullanımını önleyecektir.

## KAYNAKLAR

1. Marshall GS, Edwards KM, Butler J, Lawton AR. Syndrome of periodic fever, pharyngitis, and aphthous stomatitis. *J Pediatr* 1987;110:43-6.
2. Thomas KT, Feder HM Jr, Lawton AR, Edwards KM. Periodic fever syndrome in children. *J Pediatr* 1999;135:15-21.
3. Padeh S, Brezniak N, Zemer D, Pras E, Livneh A, Langevitz P, et al. Periodic fever, aphthous stomatitis, pharyngitis, and adenopathy syndrome: clinical characteristics and outcome. *J Pediatr* 1999;135:98-101.
4. Long SS. Syndrome of Periodic Fever, Aphthous stomatitis, Pharyngitis, and Adenitis (PFAPA)--what it isn't. What is it? *J Pediatr* 1999;135:1-5.
5. Düzova A, Özen S. [Clinical features and diagnosis of familial mediterranean fever]. *Türkiye Klinikleri J Int Med Sci* 2006;2:12-20.
6. Padeh S. Periodic fever syndromes. *Pediatr Clin North Am* 2005;52:577-609.
7. Marshall GS, Edwards KM, Lawton AR. PFAPA syndrome. *Pediatr Infect Dis J* 1989; 8:658-9.
8. Bayram N, Vardar F. [Periodic fever syndromes]. *Türkiye Klinikleri J Pediatr Sci* 2007; 3:7-11.
9. Yang KD, Hill HR. Neutrophil function disorders: pathophysiology, prevention, and therapy. *J Pediatr* 1991;119:343-54.
10. Arav-Boger R, Spierer Z. Periodic syndromes of childhood. *Adv Pediatr* 1997;44:389-428.
11. Feder HM Jr. Periodic fever, aphthous stomatitis, pharyngitis, adenitis: a clinical review of a new syndrome. *Curr Opin Pediatr* 2000; 12:253-6.
12. Meyerhoff J. Familial Mediterranean fever: report of a large family, review of the literature, and discussion of the frequency of amyloidosis. *Medicine (Baltimore)* 1980;59:66-77.
13. Kınıklı G. [Differential diagnosis of familial mediterranean disease]. *Türkiye Klinikleri J Int Med* 2006;2:40-45.
14. Tasher D, Somekh E, Dalal I. PFAPA syndrome: new clinical aspects disclosed. *Arch Dis Child* 2006;91:981-4.
15. Dodé C, Cuisset L, Delpech M, Grateau G. TNFRSF1A-associated periodic syndrome (TRAPS), Muckle-Wells syndrome (MWS) and renal amyloidosis. *J Nephrol* 2003;16:435-7.
16. Lee WI, Yang MH, Lee KF, Chen LC, Lin SJ, Yeh KW, et al. PFAPA syndrome (Periodic Fever, Aphthous stomatitis, Pharyngitis, Adenitis). *Clin Rheumatol* 1999;18:207-13.
17. Scholl PR. Periodic fever syndromes. *Curr Opin Pediatr* 2000;12:563-6.
18. Pillet P, Ansoborlo S, Carrère A, Perel Y, Guillard JM. [(P)FAPA syndrome: value of cimetidine]. *Arch Pediatr* 2000;7:54-7.
19. Galanakis E, Papadakis CE, Giannoussi E, Karatzanis AD, Bitsori M, Helidonis ES. PFAPA syndrome in children evaluated for tonsillectomy. *Arch Dis Child* 2002;86:434-5.
20. Berlucchi M, Meini A, Plebani A, Bonvini MG, Lombardi D, Nicolai P. Update on treatment of Marshall's syndrome (PFAPA syndrome): report of five cases with review of the literature. *Ann Otol Rhinol Laryngol* 2003;112:365-9.
21. Kurtaran H, Karadağ A, Catal F, Aktaş D. PFAPA syndrome: a rare cause of periodic fever. *Türk J Pediatr* 2004;46:354-6.
22. Çiftçi E, Özdemir H, İncesoy S, İnce E, Doğru Ü. Periyodik ateş, aftöz stomatit, farenjit ve servikal adenit (PFAPA) sendromlu bir olgu. *Türk Pediatrı Arşivi* 2004;39:36-40.
23. Ataş B, Cakcen H, Arslan S, Tuncer O, Kirimi E, Odabaş D. PFAPA syndrome mimicking familial Mediterranean fever: report of a Turkish child. *J Emerg Med* 2003;25:383-5.
24. Özen M, Yücel G. PFAPA sendromu: Bir periyodik ateş tablosu. *Firat Tıp Dergisi* 2006;11:75-7.