



[www.pediatric-rheumatology.printo.it](http://www.pediatric-rheumatology.printo.it)

## РЕЦИДИВИРУЮЩИЕ ЛИХОРАДКИ, СВЯЗАННЫЕ С ГЕНЕТИЧЕСКИМИ АНОМАЛИЯМИ.

### Общее введение.

Недавний прогресс в исследованиях ясно показал, что ряд редких заболеваний, связанных с подъемом температуры (лихорадкой) обусловлен генетическими аномалиями. При многих заболеваниях этой группы другие родственники также страдают этим заболеванием.

### Что означает генетическая аномалия?

Это означает, что ген претерпел случайное изменение, называемое “мутация”. Эта мутация изменяет функцию гена, который продуцирует неверную информацию, приводя к заболеванию. В любой клетке организма имеется по две копии каждого гена. Одна из копий получена от матери и другая – от отца. Мутации могут быть:

а) имеющиеся у родителей. Существует 2 типа наследования:

-*рецессивный*: это означает, что оба родителя являются носителями мутации только в одной из двух имеющихся у них копий гена. Они не заболевают, потому что заболевание развивается только тогда, когда повреждены оба гена. Риск для ребенка унаследовать мутацию от каждого из родителей составляет один к четырем.

-*Доминантный*: это означает, что мутации в одном из парных генов достаточно для возникновения заболевания. В этом случае один из родителей обязательно страдает данным заболеванием, и риск передачи ребенку составляет один к двум.

б) отсутствующие у родителей. Мутация возникает во время зачатия ребенка. Это называется “мутация de novo” Теоретически не существует риска для других детей этой супружеской пары (не более, чем случайность), но потомки больного ребенка имеют тот же риск, как при доминантной мутации, т.е. один ребенок из двух может иметь это заболевание.

### Наследственные рецидивирующие лихорадки.

Семейная средиземноморская лихорадка.

Семейная «дремлющая» лихорадка или периодический синдром, ассоциированный с рецептором фактора некроза опухоли (TRAPS). TRAPS: периодический синдром, ассоциированный с рецептором I типа для фактора некроза опухоли.

### Что это такое?

TRAPS – это синдромы с доминантным типом наследования, проявляющиеся повторяющимися подъемами температуры до высоких цифр, продолжительностью обычно от двух до трех недель, как правило, сопровождающихся желудочно-кишечными нарушениями, болезненными красными высыпаниями на коже, болями в мышцах и отеком вокруг глаз. Это заболевание распознано и изучено совсем недавно.

Течение TRAPS доброкачественное, в последующем происходит самоизлечение, однако у 14% пациентов развивается тяжелое вторичное заболевание почек, называемое “амилоидоз” (см. основные симптомы).

### **Как часто это встречается?**

Предполагается, что TRAPS –редкое заболевание; описано менее 100 достоверных случаев, однако его истинная распространенность в настоящее время неизвестна. Оно в равной степени поражает мальчиков и девочек и начинается, по-видимому, в старшем детском ил взрослом возрасте.

Первый случай описан у пациента ирландско-шотландского происхождения, однако это заболевание выявлено и в других популяциях: у французов, итальянцев, евреев-сефардов и евреев ашкенази, у американцев, арабов и кабилианов из стран Магриба.

Не показано влияние времени года и климата на течение заболевания, которое протекает в виде непредсказуемых вспышек в течение жизни.

### **Что является причиной заболевания?**

TRAPS возникает по причине наследственной аномалии белка (так называемого рецептора для фактора некроза опухоли), приводящего к усилению нормальной реакции острого воспаления у пациента.

Провоспалительный гормон, именуемый фактор некроза опухоли (ФНО) действует избыточно, потому, что он не контролируется рецептором для ФНО, который в норме связывается с ним и, таким образом, снижает выраженность воспалительного ответа.

Этот дефект объясняет нарушения, имеющиеся у пациента: лихорадку, озноб, боль. Инфекция, травма и психологический стресс могут вызывать обострения заболевания.

Взаимосвязь между амилоидозом и TRAPS, возможно, обусловлена как хроническим воспалением, так и генетическими факторами.

### **Наследуется ли заболевание?**

TRAPS имеет доминантный тип наследования, что объясняет наличие более чем одного случая заболевания в семье, возникающих в каждом поколении. Является фактом, что значительное уменьшение родственных браков (кровнородственной связи) снижает возможность возникновения повторных случаев.

Ген, ответственный за возникновение TRAPS выявлен на 12-й хромосоме (12p13-регион).

Мутация этого гена приводит к дефекту рецептора для ФНО. Рецептор неадекватно высвобождается в процессе воспалительного ответа, вовлекая в его развитие ФНО.

На сегодняшний день идентифицированы 33 различные мутации этого гена.

### **Почему мой ребенок заболел этим заболеванием? Можно ли его предотвратить?**

Ребенок унаследовал заболевание от одного из родителей, который является носителем мутантного гена ФНО или мутация возникла “de novo”.

Человек, который является носителем мутации может иметь (а может и не иметь) клинические проявления TRAPS. В настоящее время заболевание невозможно предотвратить.

### **Это заболевание заразно?**

TRAPS – это не инфекционное заболевание, что означает, что оно может развиваться только у людей с данным генетическим дефектом.

### **Что является основными симптомами?**

Основными симптомами являются повторяющиеся атаки лихорадки продолжительностью обычно 2-3 недели в сочетании с ознобом и сильными болями в мышцах туловища и верхних конечностей. Типичная сыпь красная и болезненная, соответствует зоне воспаления тканей кожи и мышц.

Большинство пациентов в начале атаки ощущают боль “в глубине” мышц, сопровождаемую их подергиванием, которая затем значительно усиливается и начинает перемещаться на другие части конечностей (дистальная миграция), следуя за распространением сыпи. Часто отмечается разлитая боль в животе, сопровождающаяся тошнотой и рвотой. Воспаление конъюнктивы (внутренней оболочки век) и/или отечность вокруг глазниц также характерны для TRAPS, хотя эти симптомы могут наблюдаться и при других заболеваниях, таких как аллергия.

Кроме вышеописанных типического течения, TRAPS может проявляться несколько по-другому с более короткой или длительной продолжительностью атак. Сообщается о болях в груди вследствие воспаления плевры и/или перикарда.

Амилоидоз- наиболее тяжелое осложнение TRAPS, но возникающее в меньшинстве случаев. Оно проявляется выделением большого количества белка с мочой с последующим прогрессированием в почечную недостаточность.

### **Протекает ли заболевание одинаково у всех детей?**

TRAPS проявляется по-разному у различных пациентов, главным образом в плане продолжительности атак и сроков бессимптомного периода. Комбинация основных симптомов у разных пациентов также вариабельна. Эти различия могут быть объяснены в частности генетическими факторами.

### **Как диагностируется заболевание?**

Квалифицированный врач может предположить TRAPS на основании клинических симптомов и повторных случаев заболевания в семье.

Некоторые анализы крови полезны для выявления признаков воспаления во время атаки. Диагноз достоверен только после генетического исследования подтверждающего мутацию.

Должна проводиться дифференциальная диагностика с другими болезнями, проявляющимися рецидивирующей лихорадкой, в особенности с семейной средиземноморской лихорадкой и гипер-IgD синдромом.

### **Терапия**

На сегодняшний день не существует лечения для предотвращения или полного излечения заболевания. Неспецифические противовоспалительные средства помогают при симптомах в период атаки. Высокие дозы стероидов часто эффективны, но их продолжительное использование приводит к серьезным побочным реакциям. Продemonстрировано, что блокаторы ФНО являются эффективным лечением у некоторых пациентов, когда назначаются в начале атаки.

#### **Как долго может продолжаться лечение?**

Продолжительность лечения ограничена периодом острой симптоматики, т.к. не существует препаратов, эффективно предупреждающих приступ лихорадки.

#### **Как долго продолжается заболевание?**

Естественное течение TRAPS проявляется повторяющимися нерегулярными эпизодами в течение жизни пациента.

#### **Какова долгосрочная эволюция заболевания?**

Наихудший прогноз отмечается только у меньшинства пациентов, имеющих высокий риск вторичного амилоидоза. Этот риск трудно оценить, потому что он зависит как от генетических, так и средовых факторов.

Амилоидоз является тяжелым осложнением и часто приводит к почечной недостаточности.

В настоящее время никому не известно, можно ли избежать этого осложнения.

#### **Возможно ли полное выздоровления?**

Относительно этой возможности в настоящее время неизвестно, хотя она и не исключается. На самом деле генетическая модификация структуры рецептора ФНО не вызывает системного функционального дефекта. Кроме того, при известных обстоятельствах прекращение влияния потенциального пускового агента может вызвать продолжительную ремиссию

#### **Синдром периодической лихорадки, ассоциирующийся с мевалонат-киназой (MAPS) (также называемый гипер-IgD синдром, HIDS).**

##### **Что это такое?**

Синдром периодической лихорадки, ассоциирующийся с мевалонат-киназой – это наследственное заболевание с периодически возникающей лихорадкой. Пациенты страдают повторными атаками в виде высокого подъема температуры (лихорадки) в сочетании с кожной сыпью, отеком лимфатических узлов на шее, тошнотой, болями в животе и диареей. Наиболее тяжелая форма MAPS как единственного заболевания, проявляется с рождения и также известна под названием мевалоновой ацидурии.

Пациенты с этой формой страдают тяжелыми атаками лихорадки вместе с плохим ростом и неврологическими нарушениями.

Форма средней тяжести MAPS, обсуждаемая здесь, известна как гипер-IgD синдром и синдром периодической лихорадки (HIDS) Это название отражает

высокие уровни белка, называемого IgD в крови у большинства страдающих этим заболеванием пациентов.

### **Как часто это встречается?**

MAPS – редкое заболевание. Во всем мире описано примерно 200 больных с этой болезнью. Большинство из них имеют легкую (HIDS) форму болезни. Эта форма более распространена в Западной Европе, особенно в Нидерландах и Франции.

С другой стороны, MAPS описана среди всех этнических групп. Мальчики и девочки поражаются в одинаковой степени. Симптомы обычно впервые возникают в раннем детстве, наиболее часто на первом году жизни.

### **Что является причиной заболевания?**

MAPS – это врожденная ошибка обмена веществ. Причина MAPS – генетическая. Ген, поврежденный при MAPS, носит название MVK. Любой ген содержит схему строения для какого-либо из всех белков организма. MVK является специфичным для белка мевалонат-киназы. Мевалонат-киназа – это фермент, т.е. белок, который обеспечивает протекание конкретной химической реакции в организме. В случае MVK это реакция превращения мевалоновой кислоты (мевалоната) в фосфомевалонат. Это является одним из начальных этапов в образовании важных молекул для нашего организма. Одним из характерных примеров этих молекул является холестерин.

Генетически дефектный фермент нарушает обмен веществ организма и заболевания, подобные MAPS, таким образом, известны как врожденные ошибки обмена веществ. Тяжесть заболевания связана со степенью дефицита мевалонат-киназы. При легкой форме (HIDS) ферментная активность составляет 1-10% от нормальной.

MAPS - это аутовоспалительное заболевание. Несмотря на продолжающиеся исследования, нам не известно, как дефицит мевалонат-киназы приводит к лихорадке и воспалению, но это теме не менее так. Во время атаки развивается общая воспалительная реакция, т.е. организм ведет себя так, как если бы подвергся атаке серьезной инфекции.

Отражением этого является лихорадка, потеря аппетита и плохое самочувствие, наряду с повышением количества белых клеток крови, скорости оседания эритроцитов (СОЭ) и С-реактивного белка (СРБ) в крови. Поскольку все это вызвано не инфекцией, MAPS известно как аутовоспалительное заболевание.

Неизвестно, как генетический дефект, который присутствует постоянно приводит к заболеванию, которое проявляется только в период лихорадочной атаки. Приступ лихорадки может развиваться самопроизвольно или быть спровоцирован эмоциональным стрессом, легкой инфекцией и, что очень типично, вакцинацией ребенка.

Для женщин с MAPS пусковым агентом атаки может быть наступление менструации. В период беременности имеется тенденция к стиханию симптомов.

### **Наследуется ли это?**

Подобно большинству генов человека, две копии MVK присутствуют в каждой клетке человеческого тела. Одна копия наследуется от матери, а другая – от отца.

Периодическая лихорадка возникает только тогда, когда оба гена MVK повреждены.

Это известно как аутосомно-рецессивное наследование. Мать и отец каждый несут по один поврежденный MVK-ген. Так как они имеют по одной копии нормального гена, они остаются здоровыми. Пара здоровых носителей может передать поврежденные гены своим детям.

Каждый ребенок, рожденный такой супружеской парой, имеет 50% шанс стать здоровым носителем и 25% шанс стать пациентом с MAPS.

Если пациент не найдет полового партнера, являющегося носителем поврежденного гена, его или ее дети будут здоровыми носителями. Шанс, что оба члена супружеской пары являются носителями поврежденного гена возрастает, если они состоят в кровном родстве.

### **Заразно ли это?**

MAPS не заразен.

### **Каковы основные симптомы заболевания?**

Атаки лихорадки, продолжительностью 3-7 дней, повторяющиеся каждые 2-12 недель. Атаки начинаются внезапно, часто с потрясающим ознобом, ощущением холода, побледнением или даже посинением пальцев ног и губ и иногда с фебрильными судорогами.

Часты головная боль, боль в животе, потеря аппетита, и плохое самочувствие. У большинства пациентов отмечается тошнота, рвота и/или понос.

У всех имеется кожная сыпь, болезненные язвы в рту и боли в суставах, но наиболее ярким проявлением заболевания является отек лимфатических узлов на шее (или в других частях тела).

### **Протекает ли заболевание одинаково у всех детей?**

В зависимости от мутации, заболевание может быть легким (HIDS) или очень тяжелым (мевалоновая ацидурия). В пределах одной семьи тяжесть может различаться между отдельными ее представителями, имеющими данную болезнь.

### **Как диагностируется заболевание?**

Подозрение на данное заболевание возникает на основании клинической картины.

Хотя оно носит название гипер-IgD синдром, IgD может быть в норме, особенно у маленьких детей.

Подозрение о диагнозе может возникнуть на основании результатов специального анализа мочи, называемого хроматографией; собранной во время фебрильной атаки. В случае данного заболевания хроматография показывает повышенный уровень мевалоновой кислоты.

За этим следует специальное исследование крови, измеряющее активность мевалонат-киназы в клетках крови. Генетическое исследование может выполняться для научно-исследовательских целей.

### **Что является важным из лабораторных исследований?**

Лабораторные исследования показывают повышение кровяных признаков воспаления (таких как СОЭ и С-реактивный белок) в время атаки. Сывороточный уровень IgD (одного из циркулирующих иммуноглобулинов) часто повышен, хотя может быть нормальным в ранней стадии заболевания.

#### **Можно ли излечить заболевание?**

МАРС не может быть излечен. Не существует эффективного лечения, предупреждающего атаку заболевания. Проводимые научные исследования направлены на поиск эффективной и безопасной терапии.

#### **Какова терапия?**

У некоторых пациентов могут с успехом применяться нестероидные противовоспалительные препараты или преднизолон. Эффективность блокаторов TNF и препарата симвастатин, понижающего холестерин, находится в стадии исследования.

#### **Как долго протекает заболевание?**

МАРС является заболеванием, продолжающимся в течение всей жизни.

#### **Какова отдаленная оценка(прогноз) заболевания?**

Легкие формы (HIDS) имеют тенденцию к уменьшению выраженности заболевания с возрастом у большинства пациентов. В других случаях может развиваться артрит, хотя HIDS не вызывает необратимых органических повреждений.

Хронический воспалительный неврологический кожный суставной синдром (CINCA) и связанные с ним заболевания.

#### **Что это такое?**

Хронический детский неврологический кожный суставной синдром (CINCA), (также называемый NOMID – неонатальное начало мультисистемное заболевание в Северной Америке), редкий наследственный синдром повторяющейся лихорадки. Наиболее частый симптом – кожная сыпь при рождении или в пределах первой недели жизни. Название CINCA означает, что заболевание присутствует у младенца, у которого имеются неврологические проявления такие, как хронический менингит, а вовлечение суставов – один из самых важных симптомов.

Два других заболевания, которые более часто распознаются в более позднем периоде жизни, называются Макл-Велса синдром (MWS) и (FCU), связаны с синдромом CINCA, так как имеют сходные гены, обуславливающие заболевание.

#### **Как часто встречается?**

Синдром CINCA очень редкое состояние. Вероятно, даже меньше 100 случаев наблюдалось в мире.

Болезнь проявляется кожной сыпью в большинстве случаев уже при рождении. С одинаковой частотой встречается у мальчиков и девочек. Случаи наблюдали по

всему миру, среди кавказских национальностей, у чернокожих или азиатов. Не отмечено сезонного влияния.

### **Какова причина заболевания?**

Причина синдрома CINCA генетическая. В половине случаев найдена мутация в гене под названием CIAS1. CIAS1 означает Криопирин Ассоциированный Воспалительный Синдром №1. Этот ген располагается на хромосоме 1. Он содержит информация о белке криопирине. Установлено, что генетически измененный ген ответственен за нарушения воспалительного ответа организма. Однако точный механизм этого нарушения до сих пор не известен. Не обнаружено пусковых факторов в развитии синдрома CINCA.

### **Это передается по наследству?**

Как правило, в семье больше нет других членов, страдающих синдромом CINCA. При синдроме CINCA ген повреждается в организме ребенка? Это называется «мутацией де ново». Если у родителей нет мутации, то риск не более, чем случайный, иметь второго ребенка с этим же синдромом. В противоположность этому, когда в будущем ребенок с синдромом планирует иметь детей, риск рождения ребенка с заболеванием составляет 50 %. В случаях, когда мутации не найдено, генетический риск должен рассматриваться как такой же.

### **Почему мой ребенок страдает этим заболеванием? Можно ли это предотвратить?**

Так как заболевание генетическое, ребенок, рожденный с ним будет иметь его пожизненно. Если родители ребенка, страдающего синдромом CINCA, хотят иметь еще детей, им следует объяснить, что они должны обратиться и наблюдаться в генетической консультации. Наконец, до рождения ребенка диагностика проводится только если у одного из родителей определена мутация. Невозможно диагностировать аномалию CINCA во время беременности с помощью ультразвукового исследования.

### **Можно этим заразиться?**

Синдром CINCA не заразно заболевание.

### **Каковы основные симптомы?**

Половина детей рождается недоношенными. Создается впечатление, что эти дети имеют инфекцию, но возбудитель не обнаруживается. Первый симптом - кожная сыпь, похожая на уртикарную сыпь (крапивницу) без зуда. Интенсивность высыпаний изменяется в течение дня. Второй симптом - изменения суставов, часто сопровождающиеся болью.

Иногда отмечается проходящая припухлость суставов без формирования деформаций. В тяжелых случаях (менее 50%) увеличивается в размерах хрящ в зонах роста или эпифиз (конечная часть кости), или надколенник, результатом чего является деформация сустава. Изменения костей обнаруживаются при рентгеновском исследовании.

Хронические головные боли являются результатом хронического воспаления в мозговой оболочке. Череп часто умеренно увеличен в размере. У некоторых детей отмечается задержка закрытия переднего родничка.

Повышение внутричерепного давления, вероятно, обуславливает головные боли. Со временем отмечаются глазные изменения. У ряда больных выявляется ухудшение зрения вследствие хронического воспаления и отека диска зрительного нерва. Иногда развивается глухота (в разной степени выраженности).

Прогрессивно замедляется рост. У более старших детей верхние конечности выглядят короткими и плотными, могут также быть утолщены конечные части пальцев на руках и ногах.

### **Заболевание у всех детей протекает одинаково?**

Нет, его течение варьирует от благоприятных форм до крайне тяжелых. Около 10% имеют признаки воспаления мозговых оболочек. Менее 50% - серьезные нарушения со стороны суставов.

### **Как поставить диагноз?**

Синдром CINCA может быть заподозрен на основе клинических признаков и подтвержден генетическим анализом. Генетические изменения обнаруживаются у половины пациентов. У других, возможно, заболевание развивается вследствие еще неизвестных генетических аномалий.

### **Можно ли излечить ?**

Синдром CINCA нельзя вылечить. Нет лечения, способного предупредить обострения, но симптоматическая терапия может уменьшить воспаление и боль. Недавние исследования представляют новое лекарство, представляющее интерес для исследователей.

### **Какое лечение?**

Используются нестероидные противовоспалительные препараты, кортикостероиды, обезболивающие средства. Нет препаратов, способствующих полному излечению. Попытки применения анти ФНО средств таких, как этанерцепт, оказали сомнительный эффект.

Физиотерапия крайне важна, когда развивается деформация суставов. Ношение лонгет и ходьба пешком необходимы.

Детям со снижением слуха необходима помощь в адаптации? У детей в период роста в случае вовлечения в процесс глаз, приводящего к снижению зрения вследствие отложений на роговице, у нескольких больных проведена хирургическая операция по пересадке роговицы.

При необходимости в лечении должны использоваться хирургические методы для уменьшения выраженности деформаций в суставах .

### **Как долго длится заболевание?**

Синдром CINCA – заболевание, которое продолжается в течение всей жизни.

### **Какова эволюция и прогноз заболевания?**

У детей с синдромом CINCA в течение заболевания могут отмечаться нарушения процесса роста. Функциональный прогноз зависит от тяжести суставного поражения. Прогноз на будущее также зависит от выраженности хронического менингита. Редкие случаи смерти связаны с поражением мозга.

Синдром Маскла-Велса (MWS) и Семейная холодовая крапивница (FCU).

Два других заболевания описаны чаще у детей более старшего возраста или у взрослых и связаны с мутациями, найденными в одинаковых генах. Но в половине случаев мутаций в гене CIAS1 не обнаруживается. В 2003 году проводятся исследования в 10 лабораториях Европы и Северной Америки.

При FCU синдроме пребывание на холоде вызывает обострение. В противоположность синдрому CINCA семейные случаи часто наблюдаются при MWS и FCU синдромах. Путь передачи аутосомный (встречаемость у лиц мужского и женского пола одинаковая), доминантный (страдает один из родителей), наследственный.

### **Возвратная (повторяющаяся) лихорадка без известных генетических аномалий.**

Периодическая лихорадка с язвенными изменениями на слизистых, воспалением глотки (фарингит), воспалением лимфоузлов (аденит) (PFAPA).

#### **Что это такое?**

PFAPA это аббревиатура, буквы означают периодическую лихорадку, афтозный стоматит, фарингит и шейный лимфаденит. Это заболевание характеризуется повторяющимися эпизодами лихорадки с началом болезни у детей раннего возраста (2-4 года). Течение болезни хроническое, однако благоприятное с тенденцией улучшения со временем. Заболевание впервые выявлено в 1987 году и первоначально называлось синдромом Маршалла.

#### **Как часто встречается?**

Частота до сих пор не установлена. В период лихорадки иммунная система, которая настроена на защиту от воздействия инфекционных агентов, активируется. Это приводит к воспалительному ответу с лихорадкой, воспалением слизистой полости рта и/или глотки. Воспаление самостоятельно заканчивается, в последующем между эпизодами признаков воспаления не отмечается. Во время воспалительной атаки инфекционный агент не обнаруживается.

#### **Передается по наследству?**

В исключительных случаях описаны семейные случаи, однако генетических причин до сих пор не найдено.

#### **Заразно ли заболевание?**

Даже если инфекционный возбудитель играет свою роль при синдроме PFAPA, это не инфекционное заболевание и оно не заразно.

**Каковы основные симптомы?**

Основной симптом – повторяющаяся лихорадка, сочетающаяся с болями в горле, язвами во рту и/или увеличением шейных лимфоузлов. Эпизоды повышенной температуры начинаются остро и длятся в течение нескольких дней, обычно от 3 до 6. Во время эпизода ребенок выглядит очень больным, и имеется как-минимум один из трех перечисленных признаков. Эпизоды лихорадки повторяются через несколько недель. Между приступами признаков заболевания нет и ребенок нормально активен. Последствий при развитии ребенка не отмечается, он выглядит совершенно здоровым между атаками.

**Одинаково ли протекает заболевание у всех детей одинаково?**

Основная картина, описанная выше, наблюдается у всех больных детей. Однако у некоторых пациентов отмечается умеренно выраженная форма болезни, или могут присутствовать дополнительные признаки такие, как: недомогание. Боли в суставах, в животе, головные боли, рвота, понос или кашель.

**Как поставить диагноз?**

Нет лабораторных тестов, специфичных для PFAPA. Заболевание диагностируется на основании клинических проявлений. Перед тем, как диагноз будет поставлен, обязательно нужно исключить все другие заболевания, которые могут иметь такие же проявления.

**Какие лабораторные обследования?**

Во время атаки повышаются уровни СОЭ или СРБ, которые отражают выраженность общего воспаления.

**Можно ли лечить?**

Специфического лечения PFAPA синдрома нет. Цель лечения заключается в контроле симптомов во время эпизода лихорадки. В большей части случаев заболевание самостоятельно прекращается со временем.

**Как лечить?**

Симптомы заболевания плохо реагируют на парацетамол или нестероидные противовоспалительные препараты. Однократная дача преднизолона при появлении первых признаков, как было показано, укорачивают острый период. Однако интервал между эпизодами также может укорачиваться при этом лечении, а следующий эпизод может развиваться раньше, чем его ожидают. У некоторых больных может обсуждаться проведение тонзиллэктомии (удаление миндалин).

**Как течет заболевание?**

Заболевание может длиться в течение нескольких лет. Со временем интервал между приступами лихорадки удлиняется и в дальнейшем симптомы могут самостоятельно исчезнуть.

**Возможно ли полностью излечиться?**

При длительном наблюдении PFAPA синдром заканчивается самостоятельно, это происходит обычно при переходе во взрослое состояние. У пациентов с PFAPA не формируется никаких нарушений несмотря на длительное течение болезни. Рост и общее развитие ребенка обычно не страдают при данном заболевании.