



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

伴有阿弗他口腔炎、咽炎、淋巴结炎的周期性发热（PFAPA）

第几版本2016

1. PFAPA概述

1.1 什么是PFAPA？

PFAPA是周期性发热、阿弗他口腔炎、咽炎、淋巴结炎的英文缩写。该病主要特征是反复发热、颈部淋巴结肿大、咽喉痛和口腔溃疡。PFAPA在儿童早期发病，通常在5岁之前起病。该病为慢性病程，但它为一种良性疾病，随着时间延长病情趋于改善。该病在1987年首次得到认识，当时被称为Marshall's综合征。

1.2 本病常见吗？

PFAPA的发病率尚不清楚，但该病看起来比普遍所认为的更常见。

1.3 本病的病因是什么？

目前本病的病因尚不清楚。在发热期间免疫系统被激活，导致了发热和口腔、咽喉的炎症反应。这种炎症反应是自限性的。在两次发热的间期没有炎症表现，发作期间也没有发现感染性病原体。

1.4 本病是否遗传？

本病也有家族性病例报道，但至今没有发现遗传原因。

1.5 本病有传染性吗？

本病不是传染性疾病，没有传染性。然而，感染可能是一种诱发因素。

1.6 主要症状是什么？

该病的主要症状是反复发热，伴有咽痛、口腔溃疡或颈部淋巴结肿大（淋巴结是免疫系统的重要组成部分）。发热突然出现，可持续3-6天。在发作期患儿感觉十分不适，至少会出现上面提到的3个症状之一。通常隔3-6周发作一次，有时周期非常规律。在发作间期，患儿没有任何症状且活动正常。对于在发病间期外表非常健康的孩子来说，该病对他们的生长发育几乎没有影响。

1.7本病在所有儿童的表现是否相同？

在所有患儿均可见到上述的主要临床特点。有些患儿症状较轻，而有些患儿则表现为其他症状，如周身不适、关节疼痛、腹痛、头痛、呕吐或腹泻。

2.诊断与治疗

2.1如何进行诊断？

目前还没有特异性的实验室或影像学检查来诊断PFAPA。本病的诊断需综合分析体格检查与实验室化验。确诊本病之前，需除外所有其他可以引起相似症状的疾病。

2.2需要进行哪些实验室检查？

在疾病发作期，血液中的血沉（ESR）和C-反应蛋白（CRP）水平升高。

2.3本病能否治疗/治愈？

目前对PFAPA综合征没有特殊的治疗方法。治疗的主要目标是控制发热期的症状。在大部分病例中，症状会随时间减轻或自行消失。

2.4治疗方法有哪些？

对乙酰氨基酚或非甾体类抗炎药对缓解症状作用较差。目前已经证实在症状首发时，应用单剂量的强的松可以缩短症状持续的时间。然而，发作间期也可能相应缩短，下一次发热可能会提前出现。对于生活质量受到影响的病人，可以考虑做扁桃体切除术，

2.5本病的预后（后果和病程）如何？

本病可持续数年。随着时间的延长，发作间隔时间将逐渐延长，一些病人症状可自行消失。

2.6本病能否完全康复？

PFAPA在成年之前通常可以自限，不会造成进一步的损害。患儿的生长发育通常不会受到影响。

3.生活质量

3.1本病会影响患儿及其家人的日常生活吗？

反复发作的发热会影响患儿的生活质量。通常本病确诊需较长时间，这会造成家长的焦虑，有时也会导致不必要的就医过程。

3.2关于学校？

定期发热会造成患儿缺课，因此慢性病患者有必要继续上学。父母和老师应尽可能地鼓励患儿参

与学校的正常活动，这样不仅可以帮助其提高学习成绩，也可以让同龄人和成年人接受他们。胜任未来职业对年轻患者至关重要，这也是全球慢性病人治疗的目标之一。

3.2关于运动？

运动是所有儿童日常生活的重要部分。治疗的目标之一就是能让患儿尽可能地恢复日常生活，让他们融入同龄人的生活。

3.4关于饮食？

关于本病没有特殊的饮食要求，建议适合其年龄的健康的、营养均衡的饮食，包括充足的蛋白质、钙和维生素。

3.5气候是否会影响本病的病程？

气候不会影响本病的病程。

3.6患儿可以接种疫苗吗？

本病患儿是可以接种疫苗的，然而在接种减毒活疫苗前应告知医生，医生会根据患儿的个人情况给出合理的建议。

3.7关于性生活、怀孕和节育？

目前为止，没有关于这方面的病例报道。一般来说，和其他自身炎症性疾病相似，为了适应治疗最好提前计划生育，以免生物制剂对胎儿造成损害。