



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。