https://www.printo.it/pediatric-rheumatology/RU/intro

Периодическая Лихорадка С Афтозным Стоматитом, Фарингитом, Лимфаденитом (PFAPA)

Версия 2016

1. ЧТО ТАКОЕ PFAPA

1.1 Что это такое?

PFAPA– это сокращение, которое расшифровывается как периодическая лихорадка, лимфаденит, фарингит, афтозный стоматит. Это медицинский термин, который используется для обозначения повторяющихся приступов лихорадки, увеличения лимфатических узлов в области шеи, боли в горле и язв во рту. Синдромом PFAPA страдают дети раннего возраста, как правило, его начало приходится на возраст до пяти лет. Это заболевание имеет хроническое течение, но в целом доброкачественно, с тенденцией к улучшению со временем. Это заболевание было впервые описано в 1987 году и в то время носило название синдрома Маршалла.

1.2 Как часто встречается это заболевание?

Частота синдрома PFAPA не известна, но, по всей видимости, эта болезнь распространена в большей степени, чем принято считать.

1.3 Каковы причины заболевания?

Причина этого заболевания неизвестна. В периоды лихорадки иммунная система активирована. Эта активация приводит к воспалительной реакции с лихорадкой и воспалением полости рта

и горла. Это воспаление излечивается само, поскольку между двумя эпизодами никаких признаков воспаления нет. Во время приступов в организме отсутствует какой-либо возбудитель инфекции.

1.4 Является ли это заболевание наследственным?

Семейные случаи были описаны, но на сегодняшний день их генетическая причина не установлена.

1.5 Является ли это заболевание инфекционным?

Это заболевание не инфекционное и не является заразным. Однако инфекции могут послужить толчком к развитию приступа у больных.

1.6 Каковы основные симптомы?

Основным симптомом является рецидивирующая лихорадка, сопровождающаяся болью в горле, язвами в ротовой полости или увеличением шейных лимфатических узлов (которые являются важной составляющей частью иммунной системы). Эпизоды лихорадки начинаются резко и длятся в течение трех-шести дней. Во время эпизодов ребенок выглядит очень больным и имеет, по крайней мере, один из трех вышеуказанных симптомов. Эпизоды лихорадки повторяются каждые 3-6 недель, иногда очень регулярно. Между эпизодами ребенок чувствует себя хорошо и ведет нормальный образ жизни. Никаких последствий для развития ребенка не отмечается. В период между приступами ребенок производит впечатление совершенно здорового.

1.7 Одинаково ли проявляется заболевание у всех детей?

Основные особенности, описанные выше, можно найти у всех пациентов с PFAPA. Тем не менее, некоторые дети могут иметь более мягкую форму заболевания, в то время, как у других возможны дополнительные симптомы, такие, как недомогание, боли в суставах, боли в животе, головная боль, рвота или диарея.

2. ДИАГНОСТИКА И ЛЕЧЕНИЕ

2.1 Как диагностируется данное заболевание?

Никаких лабораторных анализов или методов визуализации , специфичных для диагностики PFAPA-синдрома, не существует. Диагноз ставится на основе осмотра и лабораторных анализов. Прежде, чем диагноз будет подтвержден, необходимо исключить наличие других заболеваний, которые могут сопровождаться сходными симптомами.

2.2 Какие лабораторные анализы необходимы?

Такие показатели анализов крови, как скорость оседания эритроцитов (СОЭ) или уровень С-реактивного белка (СРБ) в крови, во время приступов повышаются.

2.3 Можно ли лечить / вылечить данное заболевание?

Специфического лечения, которое позволило бы вылечить PFAPA-синдром, не существует. Целью лечения является контроль симптомов во время эпизодов лихорадки. В большом проценте случаев выраженность симптомов со временем снижается или они спонтанно исчезают.

2.4 Каковы методы лечения?

Как правило, полностью купировать симптомы с помощью парацетамола или нестероидных противовоспалительных препаратов не удается, но эти средства могут принести некоторое облегчение. Разовая доза преднизолона, которая назначается больному при появлении первых симптомов, сокращает продолжительность приступа. Однако интервал между эпизодами также может быть сокращен и следующий эпизод лихорадки может повториться раньше, чем ожидалось. Некоторым пациентам может быть показано удаление миндалин, особенно если из-за болезни в значительной степени страдает качество жизни ребенка и его семьи.

2.5 Каков прогноз заболевания?

Заболевание может длиться в течение нескольких лет. Со временем интервалы между приступами лихорадки будут увеличиваться, а симптомы у некоторых пациентов – проходить спонтанно.

2.6 Можно ли полностью вылечиться?

В долгосрочной перспективе симптомы синдрома PFAPA спонтанно проходят или становятся менее выраженными. Как правило это случается до начала взрослой жизни. У пациентов с синдромом PFAPA никаких поражений органов не развивается. Рост и развитие ребенка от этого заболевания, как правило, не страдают.

3. ПОВСЕДНЕВНАЯ ЖИЗНЬ

3.1 Как может болезнь повлиять на ребенка и повседневную жизнь семьи?

На качестве жизни могут сказываться повторяющиеся эпизоды лихорадки. Часто имеет место значительная задержка с установлением правильного диагноза, что влечет за собой волнения родителей, а иногда и ненужные медицинские процедуры.

3.2 Посещение школы

Регулярные вспышки лихорадка могут сказаться на посещаемости школы. Для детей с хроническими заболеваниями важное значение имеет систематическое обучение. Есть несколько факторов, которые могут вызвать проблемы с посещением школы, и поэтому важно разъяснить возможные потребности ребенка учителям. Родители и учителя должны сделать все, от них зависящее, чтобы ребенок мог участвовать в школьных мероприятиях в обычном порядке не только для того, чтобы ребенок был успешным в учебе, но и чтобы он был принят и нашел признание в кругу своих сверстников и взрослых. Будущая интеграция в профессиональном мире имеет важное значение для молодого пациента и является

одной из целей глобальной помощи хроническим больным.

3.3 Занятие спортом

Занятия спортом являются важным аспектом повседневной жизни любого ребенка. Одна из целей терапии состоит в том, чтобы позволить детям вести нормальную жизнь, насколько это возможно, и чувствовать, что они ничем не отличаются от своих сверстников.

3.4 Нужна ли специальная диета?

Никаких конкретных диетических рекомендаций дать нельзя. В целом, ребенок должен соблюдать сбалансированную, нормальную для своего возраста диету. Здоровая, хорошо сбалансированная диета с достаточным содержанием белков, кальция и витаминов рекомендуется для растущего ребенка.

3.5 Может ли климат влиять на течение болезни?

Нет, не может.

3.6 Можно ли ребенку делать прививки?

Да, ребенок может быть и должен быть вакцинирован; однако лечащего врача нужно информировать о наличии заболевания, прежде чем ребенку будет введена живая ослабленная вакцина, чтобы можно было предоставить надлежащие рекомендации на индивидуальной основе.

3.7 Есть ли особенности половой жизни, беременности, контрацепции?

До сих пор информация по этому вопросу в литературе отсутствует. Желательно, как и в случае других аутовоспалительных заболеваний, беременность вдумчиво планировать, так как это позволит скорректировать лечение заранее, принимая в расчет возможный побочный эффект противовоспалительных препаратов на плод.