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

口腔炎、咽炎、淋巴結炎的週期性發熱，發帕症候群（PFAPA）

第? 版本

1.PFAPA概述

1.1什麼是PFAPA?

PFAPA發帕症候群是週期性發熱、口腔炎、咽炎、淋巴結炎的英文縮寫。該病主要特徵是反復發熱、頸部淋巴結腫大、咽喉痛和口腔潰瘍。PFAPA在兒童早期發病，通常在5歲之前起病。該病為慢性病程，但它為一種良性疾病，隨著時間延長病情會逐漸改善。該病在1987年首次得到認識，當時被稱為Marshall’s症候群。

1.2本病常見嗎?

PFAPA的發病率尚不清楚，但該病看起來比普遍所認為的更常見。

1.3本病的病因是什麼?

目前本病的病因尚不清楚。在發熱期間免疫系統被啟動，導致了發熱和口腔、咽喉的發炎反應。這種發炎反應是自限性的。在兩次發熱的間期沒有發炎表現，發作期間也沒有發現感染性病原體。

1.4本病是否遺傳?

本病也有家族性病例報導，但至今沒有發現遺傳原因。

1.5本病有傳染性嗎?

本病不是傳染性疾病，沒有傳染性。然而，感染可能是一種誘發因素。

1.6主要症狀是什麼?

該病的主要症狀是反復發熱，伴有咽痛、口腔潰瘍或頸部淋巴結腫大（淋巴結是免疫系統的重要組成部分）。發熱突然出現，可持續3-6天。在發作期病童感覺十分不適，至少會出現上面提到的3個症狀之一。通常隔3-6周發作一次，有時週期非常規律。在發作間期，病

童沒有任何症狀且活動正常。對於在發病間期外表非常健康的孩子來說，該病對他們的生長發育幾乎沒有影響。

1.7 本病在所有兒童的表現是否相同?

在所有病童均可見到上述的主要臨床特點。有些病童症狀較輕，而有些病童則表現為其他症狀，如周身不適、關節疼痛、腹痛、頭痛、嘔吐或腹瀉。

2. 診斷與治療

2.1 如何進行診斷?

目前還沒有特異性的實驗室或影像學檢查來診斷PFAPA。本病的診斷需綜合分析體格檢查與實驗室化驗。確診本病之前，需除外所有其他可以引起相似症狀的疾病。

2.2 需要進行哪些實驗室檢查?

在疾病發作期，血液中的血沉（ESR）和C-反應蛋白（CRP）水準升高。

2.3 本病能否治療/治癒?

目前對PFAPA症候群沒有特殊的治療方法。治療的主要目標是控制發熱期的症狀。在大部分病例中，症狀會隨時間減輕或自行消失。

2.4 治療方法有哪些?

對普拿疼(acetaminophen)或非類固醇抗發炎藥(NSAID)對緩解症狀作用較差。目前已經證實在症狀首發時，應用單劑量的皮質類固醇以縮短症狀持續的時間。然而，發作間期也可能相應縮短，下一次發熱可能會提前出現。對於生活品質受到影響的病人，可以考慮做扁桃腺切除術，

2.5 本病的預後（後果和病程）如何?

本病可持續數年。隨著時間的延長，發作間隔時間將逐漸延長，一些病人症狀可自行消失。

2.6 本病能否完全康復?

PFAPA在成年之前通常可以自限，不會造成進一步的損害。病童的生長發育通常不會受到影響。

3. 生活品質

3.1 本病會影響病童及其家人的日常生活嗎?

反復發作的發熱會影響病童的生活品質。通常本病確診需較長時間，這會造成家長的焦慮，有時也會導致不必要的就醫過程。

3.2 關於學校?

定期發熱會造成病童缺課，因此慢性病病童有必要繼續上學。父母和老師應盡可能地鼓勵病童參與學校的正常活動，這樣不僅可以幫助其提高學習成績，也可以讓同齡人和成年人接受他們。勝任未來職業對年輕患者至關重要，這也是全球慢性病人治療的目標之一。

3.2 關於運動?

運動是所有兒童日常生活的重要部分。治療的目標之一就是能讓病童盡可能地恢復日常生活，讓他們融入同齡人的生活。

3.4 關於飲食?

關於本病沒有特殊的飲食要求，建議適合其年齡的健康的、營養均衡的飲食，包括充足的蛋白質、鈣和維生素。

3.5 氣候是否會影響本病的病程?

氣候不會影響本病的病程。

3.6 病童可以接種疫苗嗎?

本病病童是可以接種疫苗的，然而在接種減毒活疫苗前應告知醫生，醫生會根據病童的個人情況給出合理的建議。

3.7 關於性生活、懷孕和節育?

目前為止，沒有關於這方面的病例報導。一般來說，和其他自身發炎性疾病相似，為了適應治療最好提前計劃生育，以免生物製劑對胎兒造成損害。