



paediatric  
rheumatology  
european  
society



[https://printo.it/pediatric-rheumatology/IL\\_IL/intro](https://printo.it/pediatric-rheumatology/IL_IL/intro)

## תסמונת PFAPA

גרסת 2016

### 1. מהי תסמונת PFAPA?

#### 1.1 מהי המחלתה?

تسمונת PFAPA מאופיינת בהתקפי חום חוזרים, הגדלות קשורות לימפה צוואריות, דלקת שקדים וגרון וכייבים בפה (אפטות). תסמונת PFAPA מופיעה בילדים החל מהילדות המוקדמת, בדרך כלל לפני גיל 5 שנים. מהלך המחלתה הוא התקפי-כרוני אך שפיר, וקיים נטייה להקלת בתכיפות התקפים לאורך השנים. המחלתה זוהתה לראשונה בשנת 1987, וכונתה בעבר "تسمונת מרשל".

#### 2.1 מהי שכיחות המחלתה?

שכיחות המחלתה אינה ידועה, אך נראה כי המחלתה שכיחה יותר מכפי שחשבו בעבר.

#### 3. מהם הגורמים למחלתה?

הגורם המדויק למחלתה עדין אינו ידוע. במהלך התקפי החום, מוגברת פעילות מערכת החיסון. פעילות זו גורמת לתגובה דלקטיבית, המלווה בחום גבוה ודלקת בחלל הפה (לרבות השקדים) והלוע. דלקת זו חולפת עצמאית, ובין שני התקפים לא מצויים עדות לתהיליך דלקטיבי. במהלך התקפים לא בודד גורם זיהומי.

#### 4. האם המחלתה תורשתית?

תווארו מקרים משפחתיים, אך עד כה לא נמצא גורם גנטי ברור.

#### 5. האם המחלתה מדבקת?

זו אינה מחלתה זיהומית והיא לא מדבקת. עם זאת, זיהומים שונים עשויים לעורר התקף של המחלתה בקרב ילדים חולמים.

---

## **6.1 מהם תסמייניו המחלה העיקריים?**

התסמינים העיקריים הם התקפי חום חוזרים, המלווה בכאבי גרון, כאבים בפה, תפליטים ע"פ השקדים ו/או הגדלה של קשריות הלימפה הצוואריות (חلك חשוב במערכת החיסון). התקפי החום מתחילה באופן חד, ומשכו בין 3-6 ימים. במהלך התקף, הילד נראה חולה ומתלוון על אחד התסמינים הטיפוסיים, לכל היותר. התקפי החום חוזרים מדי 6-3 שבועות, לעיתים מרוחקים קבועים. בין האירועים הללו, הילד לא חווה תסמינים ופעילותו תקינה. לא קיימת כל השפעה על התפתחות הילד, שנראית בריא לחלוון בין ההתקפים.

## **7.1 האם המחלת מתבטאת באופן דומה בכל הילדים?**

התסמינים העיקריים שתוארו לעיל מופיעים בכל הילדים החולים. חלק מהילדים מציגים במהלך קל יותר של המחלת וחלקים סובלים מהתסמינים נוספים, כגון תחושה כללית רעה, כאב מפרקיים, כאב בטן, כאב ראש, הקאות או שלשלולים.