

https://printo.it/pediatric-rheumatology/IL_IL/intro

תסמונת PFAPA

גרסת 2016

1. מהי תסמונת PFAPA?

1.1 מהי המחלה?

תסמונת PFAPA מאופיינת בהתקפי חום חוזרים, הגדלת קשריות לימפה צוואריות, דלקת שקדים וגרון וכיבים בפה (אפטות). תסמונת PFAPA מופיעה בילדים החל מהילדות המוקדמת, בדרך כלל לפני גיל 5 שנים. מהלך המחלה הוא התקפי-כרוני אך שפיר, וקיימת נטייה להקלה בתכיפות ההתקפים לאורך השנים. המחלה זוהתה לראשונה בשנת 1987, וכונתה בעבר "תסמונת מרשל".

1.2 מהי שכיחות המחלה?

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

1.3 מהם הגורמים למחלה?

הגורם המדויק למחלה עדיין אינו ידוע. במהלך התקפי החום, מוגברת פעילות מערכת החיסון. פעילות זו גורמת לתגובה דלקתית, המלווה בחום גבוה ודלקת בחלל הפה (לרבות השקדים) והלוע. דלקת זו חולפת עצמונית, ובין שני התקפים לא מוצאים עדות לתהליך דלקתי. במהלך ההתקפים לא בודד גורם זיהומי.

1.4 האם המחלה תורשתית?

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

1.5 האם המחלה מדבקת?

זו אינה מחלה זיהומית והיא לא מדבקת. עם זאת, זיהומים שונים עשויים לעורר התקף של המחלה בקרב ילדים חולים.

1.6 מהם תסמיני המחלה העיקריים?

התסמינים העיקריים הם התקפי חום חוזרים, המלווים בכאבי גרון, כיבים בפה, תפליטים ע"פ השקדים ו/או הגדלה של קשריות הלימפה הצוואריות (חלק חשוב במערכת החיסון). התקפי החום מתחילים באופן חד, ומשכם בין 3-6 ימים. במהלך התקף, הילד נראה חולה ומתלונן על אחד התסמינים הטיפוסיים, לכל הפחות. התקפי החום חוזרים מדי 3-6 שבועות, לעתים במרווחים קבועים. בין האירועים הללו, הילד לא חווה תסמינים ופעילותו תקינה. לא קיימת כל השפעה על התפתחות הילד, שנראה בריא לחלוטין בין ההתקפים.

1.7 האם המחלה מתבטאת באופן דומה בכל הילדים?

התסמינים העיקריים שתוארו לעיל מופיעים בכל הילדים החולים. חלק מהילדים מציגים מהלך קל יותר של המחלה וחלקם סובלים מתסמינים נוספים, כגון תחושה כללית רעה, כאב מפרקים, כאב בטן, כאב ראש, הקאות או שלשולים.