



<https://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.