



[www.printo.it/pediatric-rheumatology/UA/intro](http://www.printo.it/pediatric-rheumatology/UA/intro)

## **Періодична Гарячка З Афтозним Стоматитом, Фарингітом Та Аденітом (PFAPA)**

Версія 2016

### **1. Про PFAPA**

#### **1.1 Що це таке?**

PFAPA характеризується періодичною лихоманкою з афтозним стоматитом, фарингітом і аденітом. Це медичний термін, що об'єднує повторювані напади лихоманки, припухлості шийних лімфатичних вузлів, болю у горлі і виразок в роті. PFAPA розвивається у ранньому дитинстві, як правило, у віці до 5 років. Не дивлячись на те, що PFAPA має хронічний перебіг, йдеться про доброякісне захворювання, яке має тенденцію до поліпшення з часом. Хвороба була вперше описана в 1987 році та названа синдромом Маршалла.

#### **1.2 Як часто зустрічається захворювання?**

Частота PFAPA є невідомою, захворювання, найімовірніше, зустрічається частіше, ніж прийнято вважати.

#### **1.3 Що є причиною захворювання?**

Причина захворювання є невідомою. Під час нападів лихоманки активується імунна система. Ця активація призводить до запальної реакції з лихоманкою і запаленням у порожнині рота і горла. Це запалення є самообмежуючим, у проміжках між приступами хвороби відсутні ознаки запалення. Причиною рецидиву не є інфекційний агент.

---

#### **1.4 Чи це спадкове захворювання?**

Було повідомлено про сімейні випадки. Однак дотепер не було знайдено жодної генетичної причини.

#### **1.5 Чи це заразно?**

PFAPA не є жодним контагіозним інфекційним захворюванням. Однак у хворих пацієнтів інфекція може спричинити нові рецидиви.

#### **1.6 Які симптоми є головними?**

Основні симптоми включають періодичну лихоманку, що супроводжується болями в горлі, виразками у ротовій порожнині або збільшенням шийних лімфатичних вузлів (важливої частини імунної системи). Напади лихоманки тривають від трьох до шести днів. Під час цих нападів хворі діти виглядають дуже хворими і мають, принаймні, один з трьох вищезгаданих симптомів. Ці напади лихоманки відбуваються кожні 3-6 тижнів, іноді через дуже рівномірні проміжки. Між рецидивами дитина почувається добре і може здійснювати всі види активностей. Розвиток дитини, яка може насолоджуватися добрим здоров'ям, перебігає нормально.

#### **1.7 Чи хвороба перебігає у кожної дитини однаково?**

Основні симптоми, описані вище, зустрічаються у всіх хворих дітей. У деяких дітей хвороба може мати легкий перебіг, а у інших дітей можуть бути додаткові симптоми, такі, як нездужання, біль в суглобах, біль у животі, біль голови, нудота або пронос.

## **2. ДІАГНОЗ ТА ТЕРАПІЯ**

### **2.1 Як захворювання можна діагностувати?**

Для діагностики PFAPA не існує ніяких спеціальних лабораторних обстежень чи методів візуалізації. Діагноз хвороби ґрунтується на даних фізичного огляду та результатах лабораторних досліджень. Перед остаточним встановленням діагнозу слід виключити всі інші

---

захворювання, які можуть мати подібні симптоми.

## **2.2 Які лабораторні обстеження повинні бути проведені?**

Під час нападів є підвищеними показники деяких запальних маркерів, таких як швидкість осідання еритроцитів (ШОЕ) або С-реактивного білка (СРБ).

## **2.3 Чи захворювання може бути лікованим або вилікованим?**

Не існує специфічного лікування для вилікування PFAPA синдрому. Мета лікування полягає в пригніченні симптомів впродовж епізодів гарячки. У багатьох випадках симптоми з часом зменшуються або спонтанно регресують.

Симптоми зазвичай не повністю реагують на парацетамол або нестероїдні протизапальні препарати, але ці медикаменти можуть давати невелике полегшення. Було показано, що одноразове вживання преднізолону, який дають при появі перших симптомів, може скоротити тривалість рецидивів. Однак це лікування може також призвести до більш коротких проміжків між рецидивами, тобто наступний епізод лихоманки розвинеться раніше, ніж очікувалося. У деяких пацієнтів потрібно проводити тонзилектомію, особливо коли якість життя дитини та її сім'ї є серйозно згіршеною.

## **2.5 Який віддалений прогноз (передбачуваний перебіг і наслідки) захворювання?**

Захворювання може тривати кілька років. З часом інтервали між епізодами гарячки будуть здовжуватися, а в деяких пацієнтів симптоми можуть повністю регресувати.

## **2.6 Чи може пацієнт стати повністю здоровим?**

У довгостроковій перспективі PFAPA самообмежується або важкість захворювання зменшується. Це зазвичай відбувається перед дорослим життям. У пацієнтів з PFAPA не залишається

---

жодних пошкоджень. Ріст і розвиток дитини, як правило, не обмежується через наявність захворювання.

## **3. ПОВСЯКДЕННЕ ЖИТТЯ**

### **3.1 Як впливає захворювання на щоденне життя дитини та її сім'ї?**

Якість життя може обмежуватися повторюваними епізодами лихоманки. Це часто може призводити до значної затримки в правильній діагностиці, що тримає батьків у страху і призводить іноді до непотрібних медичних втручань.

### **3.2 Як зі школою?**

Регулярні приступи лихоманки можуть призвести до пропусків у школі. Дуже важливо, щоб шкільна освіта дітей з хронічними захворюваннями не переривалася. Є кілька факторів, які можуть викликати проблеми в школі. Тому важливо пояснити вчителям потенційні потреби дитини. Батьки та вчителі повинні зробити все, що в їхніх силах, щоб дати змогу хворій дитині брати участь у шкільних заходах, щоб дитина змогла не тільки досягати успіхів у навчанні, але й стати визаною та оціненою своїми однолітками і дорослими. Підготовка до майбутнього дорослого життя є дуже важлива для маленьких пацієнтів і є однією із основних цілей лікування хронічних хворих.

### **3.3 Як зі спортом?**

Спортивні заходи є одними з основних дій у повсякденному житті кожної дитини. Мета терапії полягає у тому, щоб дати змогу вести дитині подальше нормальне життя, таке, щоб не відчувати себе аутсайдером.

### **3.4 Як із харчуванням?**

Не існує жодних спеціальних рекомендацій щодо харчування. Як правило, дитина повинна харчуватися збалансованою їжею, нормальною і відповідною до віку. Харчування дитини, яка росте,

---

має бути здоровим і збалансованим та забезпечувати адекватне надходження білка, кальцію і вітамінів.

### **3.5 Чи може клімат впливати на перебіг захворювання?**

Ні, не може.

### **3.6 Чи може дитина бути вакцинованою?**

Так, дитина може та повинна бути вакцинованою. Однак, перед введенням живих вакцин слід поінформувати лікуючого лікаря, щоб в окремих випадках правильно змінити лікування.

### **3.7 Яких рекомендацій слід дотримуватися щодо сексуального життя, вагітності та контролю за народжуваністю?**

В даний час немає жодної інформації з цього питання у фаховій літературі. В цілому, прогноз є кращим у порівнянні з іншими автозапальними захворюваннями, слід проводити планування вагітності для того, щоб врахувати заздалегідь можливі побічні впливи протиревматичного лікування на ненароджену дитину .