

СИНДРОМ МАРШАЛЛА

ЛАТЫПОВА А.Н.

МЛ 607

PFAPA-СИНДРОМОМ

Характеризуется периодической лихорадкой, сопровождающейся афтозным стоматитом, фарингитом и шейным лимфаденитом.

*По первым буквам симптомокомплекса

Periodic

Fever

Aphthous stomatitis

Pharyngitis

Adenitis cervical



ЭТИОЛОГИЯ

Как правило, заболевание диагностируется в раннем детстве, в возрасте до 5 лет. Чаще страдают мальчики.

Причины возникновения синдрома PFAPA до конца не ясны.

- Активация латентной вирусной инфекции;
- Наличие хронического очага бактериальной инфекции в небных миндалинах — продукты жизнедеятельности бактерий раздражают иммунную систему, начинается приступ лихорадки;
- Аутоиммунный механизм;

КЛИНИЧЕСКИЕ ПРОЯВЛЕНИЯ

- Эпизоды подъемов температуры тела до 39-40,5° С (прием жаропонижающих препаратов малоэффективен).
- Строгая периодичность подъемов температуры тела: примерно каждые 2-7 недель, чаще — каждые 3 недели.



КЛИНИЧЕСКИЕ ПРОЯВЛЕНИЯ

- Лимфаденит шейных лимфоузлов;
- Лимфоузлы болезненны при пальпации;
- Фарингит;
- Афты на слизистой зева;



КЛИНИЧЕСКИЙ ПРОЯВЛЕНИЯ

Боли в суставах и головные боли – могут возникать во время приступа лихорадки;

Абдоминальный болевой синдром: у 50% пациентов;

КРИТЕРИИ ДИАГНОСТИКИ

- 1. Периодические эпизоды лихорадки с регулярными интервалами, начавшиеся в возрасте до 5 лет**
- 2. Симптомы общих нарушений в отсутствии признаков ОРЗ + один из нижеследующих клинических признаков:**
 - А) Афтозный стоматит**
 - Б) Шейный лимфаденит**
 - В) Тонзиллит (фарингит)**



КРИТЕРИИ ДИАГНОСТИКИ

3. Маркеры острого воспалительного процесса во время фебрильного эпизода:

А) лейкоцитоз ($11-15 \times 10^9$)

Б) ускорение СОЭ (30-40 мм/с)

4. Полное отсутствие симптомов между фебрильными эпизодами

5. Нормальный рост и развитие ребенка

6. Отсутствует эффект от антибиотиков

ДИФФЕРЕНЦИАЛЬНЫЙ ДИАГНОЗ

- 1) Семейная средиземноморская лихорадка (периодическая болезнь):
 - Регулярные фебрильная лихорадка
 - Полисерозит
 - Сильные абдоминальные боли
 - Определение миелопероксидазы в клетках белой крови, взятых на высоте приступа
 - Ген MEFV на коротком плече 16-й хромосомы

Гипер-IgD-синдром – наследственное заболевание, связанное с мутацией гена, кодирующего мавалонаткиназу.

Заболевание обычно начинается на первом году жизни.

- **Приступы лихорадки, нередко возникающие после введения вакцин,**
- **длятся 3–7 дней**
- **Сопровождаются шейной лимфаденопатией**
- **Диареей**
- **Сыпью**
- **Ускорение СОЭ и лейкоцитозом**
- **Уровень IgD обычно выше 100 ед/л., повышается и уровень IgA**

ЛЕЧЕНИЕ

Глюкокортикоиды: Преднизолон 1–2 мг/кг внутрь однократно или в течении 2-3 дней.

НПВС, антибиотики, антипиретики без эффекта

Тонзиллэктомия эффективна лишь в 17% случаев



СПАСИБО ЗА ВНИМАНИЕ!

