

# 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!**

