

PFAPA 综合征 罕见的自身炎症性疾病

5岁的男性患者反复发热1年余,伴咽痛、口腔溃疡,体温最高39.5℃,就诊所输液1周可缓解,退热后咽痛和口腔溃疡都会缓解。每14~21天发作1次,每次持续1周左右。起初认为是反复“感冒”,仅作常规处理。后因频繁发热就诊多家医院,检查发现颈部淋巴结肿大,经各项检查排除感染和肿瘤,试验性应用抗生素治疗无效。转诊风湿免疫科,诊断为“周期性发热-阿弗他口炎-咽炎-淋巴结炎综合征(PFAPA综合征)”,予药物治疗后好转。本文将介绍这种罕见的自身炎症性疾病。

自身炎症性疾病是一组以周期性发热或持续性发热伴全身或局部炎症表现的罕见病。本病主要累及固有免疫系统,因基因突变导致炎症小体失控,释放大量炎症因子,引起发热等全身症状。这组疾病很多是近十几年才发现的,在医生群体中的知晓率也非常低。

自身炎症性疾病主要包括:

单基因自身炎症性疾病、多基因自身炎症性疾病和未分化自身炎症性疾病。其中,单基因自身炎症性疾病包括:家族性地中海热(FMF)、肿瘤坏死因子受体相关周期综合征(TRAPS)、高免疫球蛋白D综合征(HIDS)、cryopyrin相关自身炎症性疾病(CAPS)及化脓性关节炎-坏疽性脓皮病-痤疮(PAPA)综合征。多基因自身炎症性疾病包括:PFAPA综合征、贝赫切特病、斯蒂尔病、Schnitzler综合征、克罗恩病和痛风。未分化自身炎症性疾病是近年发现的疾病,包括:儿童未分化复发性发热综合征(SURF)及尚未命名的自身炎症性疾病。

PFAPA综合征最早由Marshall等人在1987年首次报道,是儿童最常见的周期性发热疾病。多数PFAPA患儿在5岁前发病,大部分病例在青春期前症状自然消失,少数患者可持续至青春期甚至成年。本病表现为周期性发热(39℃~40℃),持续3~7天,每

2~8周发作一次,伴阿弗他口炎、咽炎、颈部淋巴结肿大等。发作间期患者完全正常,不影响生长发育。本病在不同国家和地区发病率有差异,男孩略多于女孩,挪威的一项研究显示儿童人群中发病率约为2.3/10000。

PFAPA综合征的诊断还没有公认的临床诊断标准,包括:规律的周期性发热,通常在婴幼儿期开始;发热发作至少伴有咽炎、颈部淋巴结炎或口腔溃疡中的一种症状;发作间期完全无症状;生长发育正常。目前还没有特征性的实验室检查可确诊PFAPA,诊断主要通过排除其他疾病。当患者出现典型的周期性发热表现,合并上述特征性症状,排除反复发作的感染性疾病、周期性中性粒细胞减少症、单基因自身炎症性疾病和肿瘤等疾病后可确诊。

发热期间,患者应保持充分水分摄入。家长或患者本人应观察并记录发热模式、持续时间和伴随症状。对于口腔溃疡,应

保持良好的口腔卫生,使用软毛牙刷,避免刺激性、酸性或辛辣食物,可使用生理盐水等含漱液减轻不适。

在日常生活管理方面,患者及家长可根据发热周期规律,合理安排学习和活动。学校老师应了解患者情况,在发作期给予适当照顾。患者应维持正常社交活动,避免因疾病导致社交隔离。心理支持同样重要,家长应帮助患者理解疾病的良性预后。

虽然目前无特定预防PFAPA发作的方法,但良好的生活习惯可能减轻症状。充足睡眠和均衡饮食对维持免疫功能至关重要。通过全面的居家照护和生活管理,PFAPA患者及其家庭可以更好地应对周期性症状,减轻生活影响,维持良好的生活质量。

(作者:俞建钰 福建医科大学附属福清市医院 副主任医师)

顺应节气 秋季养生

秋季,是一个由热转凉,再由凉转寒的过渡季节。在这个季节里,大自然呈现出一派硕果累累但又略显萧瑟的景象。中医认为,人体与自然息息相关,秋季养生需顺应节气的变化来调整生活方式和饮食习惯,以达到预防疾病、保持身体健康的目的。接下来,我们就一同了解秋季不同节气的养生要点。

立秋,是秋季的第一个节气,标志着秋天的开始。此时虽然暑气未尽,但早晚温差逐渐加大。在饮食方面,应遵循“增酸减辛”的原则,多吃些酸味食物,如葡萄、山楂、柚子等,以收敛肺气;减少辛辣食物的摄入,如辣椒、生姜等,避免肺气过散。由于夏季人们大量出汗,身体损耗较大,立秋后可适当食用一些滋补的食物,如芝麻、蜂蜜、百合等,起到滋阴润燥的作用。在生活起居上,要注意早睡早起,早睡以顺应阳气之收敛,早起使肺气得以舒展。

处暑,意味着暑气至此而止。此时天气逐渐转凉,但仍有“秋老虎”肆虐。处暑养生要注重防燥,多补充水分。除了多喝水,还可以多吃一些具有润燥作用的食物,如梨、银耳、莲子等。梨有生津止渴、止咳化痰、清热降火等功能,可生食、榨汁或炖煮;银耳富含天然植物性胶质,有滋阴润肺的功效。运动方面,可选择一些较为轻松的项目,如散步、太极拳等,避免剧烈运动导致大量出汗,损伤阳气。

白露是反映自然界寒气增长的重要节气。白露过后,天气转凉,昼夜温差较大,水汽遇冷在地面和物体上凝结成白色露珠。此时养生要注意保暖,尤其是脚部和腹部的保暖。民间有“白露身不露”的说法,提醒人们不要穿过于暴露的衣服,以防着凉。饮食上,应多吃一些温热、易消化的食物,如小米粥、南瓜粥等,以养护脾胃。还可以适当食用一些富含维生素的食

物,如胡萝卜、菠菜等,增强免疫力。

秋分,这一天昼夜平分。秋分时节,阴阳平衡,养生也要注意保持身体的阴阳平衡。在精神调养上,要保持乐观情绪,避免悲伤、忧郁等不良情绪的影响。可多参加一些户外活动,如登山、秋游等,欣赏大自然的美景,缓解压力。饮食方面,要注意荤素搭配,多吃一些平补的食物,如山药、芡实、香菇等。山药具有健脾益胃、滋肾益精的作用;芡实能益肾固精、补脾止泻。秋分时节天气干燥,要继续做好防燥工作。

寒露是秋季的第五个节气,此时气温更低,露水更冷,快要凝结成霜了。寒露养生要注意足部保暖,可每天用热水泡脚,促进血液循环,预防感冒。饮食上,可适当增加一些温热性食物的摄入,如羊肉、桂圆等,以增强身体的抗寒能力。但也要注意避免过度食用辛辣、油腻、刺激性食物,以免

加重肠胃负担。

霜降是秋季的最后一个节气,意味着天气渐冷、初霜出现。霜降时节,人体的阳气逐渐收敛,养生要注重养藏。此时可多吃一些具有滋补肝肾作用的食物,如核桃、黑芝麻、黑豆等。核桃有补肾固精、润肠通便的功效;黑芝麻能补肝肾、益精血。在运动方面,要根据个人体质和年龄选择合适的运动方式,避免在寒冷的早晨进行长时间的户外运动,以防受寒。

秋季是一个养生的好时节,我们要顺应不同节气的特点,从饮食、起居、运动、精神等方面进行全面调养,这样才能在秋季保持身体健康,为冬季的到来做好准备。让我们一起在秋季的节气变换中,呵护好自己的身体,享受健康生活。

(作者:卢建平 厦门市湖里区禾山街道社区卫生服务中心 主治医师)