

УДК 616.92/.93-039.42-053.2

E.I. Burbela, O.M. Dutchak, Ya.V. Rohalska, L.A. Volianska

Рівень обізнаності лікарської спільноти із синдромом Маршалла (PFAPA)

ДВНЗ «Тернопільський національний медичний університет імені І.Я. Горбачевського», Україна

Modern Pediatrics. Ukraine. (2024). 6(142): 35-41. doi: 10.15574/SP.2024.6(142).3541

For citation: Burbela EI, Dutchak OM, Rohalska YaV, Volianska LA. (2024). The level of awareness of the medical community with Marshall syndrome (PFAPA). Modern Pediatrics. Ukraine. 6(142): 35-41. doi: 10.15574/SP.2024.6(142).3541.

Синдром періодичної гарячки, афтозного стоматиту, фарингіту, аденіту (PFAPA — periodic fever, aphthous stomatitis, pharyngitis, adenitis) відомий як синдром Маршалла (СМ). В Україні з кількістю дитячого населення близько 7,6 млн він прогностично мав би встановлюватися в щонайменше кількох тисячах випадків, проте повідомлення про таких діток є лише спорадичними, що засвідчує проблему з встановленням діагнозу.

Мета — оцінити рівень знань лікарів окремих спеціальностей щодо діагностики СМ; віднайти шлях до підвищення ефективності його менеджменту.

Матеріали та методи. Проведено анонімне опитування 157 лікарів-ординаторів і лікарів-інтернів Тернопільської області України щодо діагностики СМ та його менеджменту методом письмово анкетування з подальшою статистичною обробкою. Критеріями залучення були відсутність відповідей або більша від запропонованих кількість наданих відповідей на хоча б одне з поставлених запитань. Тому до аналізу взято 139 анкет, серед яких 56 (40,29%) анкет надані лікарями-спеціалістами, а 83 (59,71%) — лікарями-інтернами.

Результати. Аналіз відповідей засвідчив труднощі не лише зі встановленням правильного діагнозу, але і з його діагностикою та лікувальною тактикою як серед лікарів-ординаторів, так і серед лікарів-інтернів. З лікувальною тактикою хворого відповідно до описаної клінічної картини та означеного діагнозу визначилися 13/56 (23,21%) лікарів-ординаторів і 8/83 (9,64%) лікарів-інтернів, що засвідчило нерозуміння патогенетичних основ СМ, попри те, що клінічна симптоматика СМ більшості лікарям-інтернам (67/83; 80,72%) відома і вони розпізнали його за описом, наданим анкетною. Найбільші труднощі виникли в обох групах у вирішенні питання з плануванням профілактичних заходів у міжпадовий період.

Висновки. Аналіз проведеного опитування виявив недостатність знань про СМ, його діагностику, лікування і реабілітацію. Автозапальні захворювання потребують певного місця в сучасних програмах університетської підготовки та особливо післядипломної освіти в системі безперервного професійного розвитку для скерування вектора лікарської думки чітко в напрямку правильного клінічного діагнозу.

Дослідження виконано відповідно до принципів Гельсінської декларації. Протокол дослідження ухвалено Локальним етичним комітетом усіх зазначених у роботі установ. На проведення досліджень отримано інформовану згоду респондентів.

Автори заявляють про відсутність конфлікту інтересів.

Ключові слова: синдром Маршалла, PFAPA-синдром, діагностика, лікування.

The level of awareness of the medical community with Marshall syndrome (PFAPA)

E.I. Burbela, O.M. Dutchak, Ya.V. Rohalska, L.A. Volianska

Horbachevsky Ternopil National Medical University, Ukraine

Syndrome of periodic fever, aphthous stomatitis, pharyngitis, adenitis (PFAPA — periodic fever, aphthous stomatitis, pharyngitis, adenitis), known as Marshall syndrome (SM.). In Ukraine, with its child population of about 7.6 million. it should prognostically be established in at least several thousand cases, but reports of such children are only sporadic, attesting to diagnostic problems.

Aim — to evaluate the level of knowledge of doctors of certain specialties regarding the diagnosis of SM and finding a way to improve the efficiency of its management.

Materials and methods. An anonymous survey of 157 residents and interns of the Ternopil region of Ukraine was conducted regarding the diagnosis of SM and its management using a written questionnaire followed by statistical processing. Exclusion criteria were the absence of answers or the number of answers to at least one of the questions asked was greater than the suggested number. Therefore, 139 questionnaires were taken into analysis, among which 56 (40.29%) were provided by specialist doctors and 83 (59.71%) by intern doctors.

Results. The analysis of the answers showed difficulties not only with establishing the correct diagnosis, but also with its diagnosis and treatment tactics both among specialists with experience and among interns. About quarter of the residents (13/56 (23.21%)) and only 8/83 (9.64%) of the interns decided on the treatment tactics of the patient in accordance with the described clinical picture and the specified diagnosis, which testified to a lack of understanding of the pathogenetic bases of SM. Despite the fact that the clinical symptoms of MS most interns (67/83; 80.72%) are known and they recognized it based on the description provided by the questionnaire. The biggest difficulties arose in both groups when solving the issue of planning preventive measures in the inter-attack period.

Conclusions. Thus, the analysis of the conducted survey revealed a lack of knowledge about MS, its diagnosis, treatment and rehabilitation. Autoinflammatory diseases need their place in modern programs of university training and especially postgraduate education in the continuous professional development system in order to direct the vector of medical opinion clearly in the direction of the correct clinical diagnosis.

The research was carried out in accordance with the principles of the Helsinki Declaration. The study protocol was approved by the Local Ethics Committee of all participating institutions. The informed consent of the patient was obtained for conducting the studies.

No conflict of interests was declared by the authors.

Keywords: Marshall syndrome, PFAPA-syndrome, diagnostics, treatment.

Вступ

Синдром періодичної гарячки, афтозного стоматиту, фарингіту, аденіту (PFAPA – periodic fever, aphthous stomatitis, pharyngitis, adenitis), відомий як синдром Маршалла (СМ), уперше описаний в 1987 р. групою вчених спільно з G.S. Marshall у 12 дітей із періодичною гарячкою в комплексі з афтозним стоматитом, фарингітом, шийним лімфаденітом, на сьогодні залишається нозологією з тривалим діагностичним пошуком і є діагнозом виключення [12,13]. Істинна поширеність цього захворювання серед дитячої популяції не відома через відсутність його реєстрів у багатьох країнах, серед яких Україна. За літературними даними, рівень поширеності СМ варіює в достатньо широкому діапазоні [6,9,15]. До прикладу, серед норвезьких дітей щорічний рівень захворюваності становить 2,3 на 100 тис. дитячого населення, а італійські дослідники вказують про 0,4 випадку на 1000 дітей. В Україні з кількістю дитячого населення близько 7,6 млн він прогностично мав би встановлюватися у щонайменше кількох тисячах випадків [5]. Про стан захворюваності серед дорослого населення не відомо, оскільки про те, що ця патологія трапляється серед інших вікових категорій, стало відомо не так давно. Це припущення, уперше висловлене понад 10 років тому, практично підтверджене зовсім недавно [4]. Тому очевидною є потреба в розширенні кола поінформованих лікарів першого контакту щодо клінічних проявів цієї нозології для поліпшення її виявлення та ефективнішого надання допомоги хворим.

Мета дослідження – оцінити рівень знань лікарів окремих спеціальностей щодо діагностики СМ; віднайти шлях до підвищення ефективності його менеджменту.

Матеріали та методи дослідження

Проведено анонімне опитування 157 лікарів-ординаторів і лікарів-інтернів Тернопільської області України щодо діагностики СМ та його менеджменту методом письмового анкетування з подальшою статистичною обробкою. Опитування складалося з 5 запитань. Діагноз СМ/PFAPA клінічно ґрунтується на виявленні в пацієнта фебрильних епізодів із регулярною (≥ 6 епізодів на рік) лихоманкою (у межах 39°C) тривалістю 3–6 діб і супутніх ознак (афтозний стоматит, фарингіт і шийний лім-

фаденіт (аденопатія), розділених афебрильними інтервалами), чутливих до кортикостероїдів, введених протягом фебрильного епізоду, і є діагнозом виключення (відсутність доведених ознак циклічної нейтропенії, синдромів моногенної лихоманки, рецидивних респіраторних захворювань тощо), тому саме ці діагностичні критерії взяті за основу анкети [1,13]. У першому запитанні респондентам пропонувалося обрати одну найбільш правильну відповідь із 5 наведених варіантів діагнозу, які стосувалися описаної клінічної симптоматики. Друге запитання стосувалося першочергового вибору обстеження для пацієнта з вищеописаною симптоматикою, якщо респондент виступав у ролі лікаря першого контакту. У третьому запитанні потрібно було визначитися з вибором спеціаліста, який допоміг би встановити діагноз і у кого в подальшому спостерігатиметься пацієнт. Наступне запитання полягало у формуванні тактики лікування. Щодо цього запитання існує значна неоднорідність у стратегіях через відсутність єдиних науково обґрунтованих рекомендацій. Тому до запитань анкети додано консенсусне лікування симптоматичними (жарознижувальними) препаратами, кортикостероїдами та хірургічне втручання (тонзилектомія). Кожне із запитань передбачало вибір одного з 5 варіантів відповідей. Анкету побудовано на матеріалах провідних спеціалістів світу та адаптовано відповідно до українських рекомендацій дитячих імунологів [1,16].

Усіх учасників опитування перед його початком поінформовано про мету дослідження, анонімність, конфіденційність і коректність використання наданої ними інформації та отримано в них згоду на добровільну участь.

Дослідження виконано відповідно до принципів Гельсінської декларації. Протокол дослідження схвалено локальним науково-етичним комітетом Тернопільського національного медичного університету імені І.Я. Горбачевського для всіх учасників дослідження.

Критеріями вилучення були відсутність відповідей або більша від запропонованих кількість наданих відповідей на хоча б одне з поставлених запитань. 139 анкет, які увійшли до аналізу, були з повноцінними відповідями без будь-яких додаткових дописів. Серед відібраних для аналізу 56 (40,29%) анкет надані лікарями-ординаторами (перша група), а 83 – (59,71%) лікарями-інтернами (друга група). Співвідношення представництва окремих

Таблиця 1

Група респондентів за спеціальностями

Лікарська спеціалізація	Група респондентів			
	перша		друга	
	абс.	%	абс.	%
Педіатрія	31	55,36	54	65,06
Отоларингологія	11	19,64	12	14,46
Стоматологія	14	25,00	17	20,48
Усього	56	100	83	100

Таблиця 2

Спектр відповідей опитаних лікарів-ординаторів за даними аналізу анкети

№ з/п	Запитання	Обраний варіант відповіді	Лікарі-ординатори (n=56)	
			абс.	%
1.	Щомісячні періодичні епізоди «немотивованої» фебрильної гарячки в поєднанні з афтозним стоматитом, шийним чи/ї підщелепним лімфаденітом, тонзилітом (фарингітом) із повною відсутністю симптомів у міжпадовий період, без негативного впливу на фізичний розвиток дитини - це	симптомокомплекс системного ураження сполучної тканини	6	10,71
		хронічний тонзиліт (фарингіт)	10	17,86
		хронічний афтозний стоматит	4	7,14
		симптомокомплекс ВІЛ/СНІД	10	17,86
		синдром Маршалла	22	39,29
		жодної відповіді	4	7,14
		2 і більше відповідей	0	0
2.	Які обстеження першочергово Ви б призначили такому хворому?	загальний аналіз крові	19	33,93
		ревмопроби	0	0
		імунограма	14	25
		бакпосів із ротоглотки на патологічну флору	13	23,21
		ПЛР на виявлення вірусів герпесу I і II типів	0	0
		жодної відповіді	5	8,93
3.	На консультацію до якого спеціаліста Ви б скерували такого пацієнта?	2 і більше відповідей	5	8,93
		лікував(ла) б самостійно як дитину, що часто хворіє	0	0
		інфекціоніст	15	26,79
		імунолог	34	60,71
		отоларинголог	7	12,5
		ревмокардіолог	0	0
4.	Яке лікування Ви вважали б найбільш доцільним у даному випадку?	жодної відповіді	0	0
		2 і більше відповідей	0	0
		преднізолон	13	23,21
		противірусні	0	0
		ампіцилін	12	21,43
		стоматидин	11	19,64
5.	Які профілактичні заходи Ви б рекомендували даному пацієнту?	ібупрофен	15	26,79
		жодної відповіді	0	0
		2 і більше відповідей	5	8,93
		розширена імунізація (календарні + рекомендовані щеплення за рішенням імунолога)	14	25
		санация хронічних вогнищ інфекції	31	55,36
		колхіцин	0	0
		фізична реабілітація	0	0
		імунокорекція	11	19,64
		жодної відповіді	0	0
		2 і більше відповідей	0	0

лікарських спеціальностей (педіатри : оториноларингологи : стоматологи) в обох групах були подібними: перша група – 2,58:1,0:1,08, друга – 2,36:1,0:1,0 (табл. 1).

Статистичний аналіз результатів проведено за допомогою стандартних алгоритмів варіаційної статистики з використанням комп'ютерної програми «Excel» (Microsoft Office, USA) і «Statistica StartSoft 6.0» [11].

Результати дослідження та їх обговорення

Підвищення температури тіла в дітей дошкільного віку інфекційного або неінфекційного генезу є однією з найчастіших причин звернення по лікарську допомогу. У 90% випадків гіпертермія спричиняється інфекційним агентом, вірусом і поєднується з ураженням глотки або верхніх дихальних шляхів, на що зазвичай

Таблиця 3

Спектр відповідей опитаних лікарів-інтернів за даними аналізу анкети

№ з/п	Запитання	Обраний варіант відповіді	Лікарі-інтерни, n=83	
			абс.	%
1.	Щомісячні періодичні епізоди «немотивованої» фебрильної гарячки в поєднанні з афтозним стоматитом, шийним чи/і підщелепним лімфаденітом, тонзилітом (фарингітом) з повною відсутністю симптомів у міжпадовий період, без негативного впливу на фізичний розвиток дитини - це:	симптомокомплекс системного ураження сполучної тканини	2	2,41
		хронічний тонзиліт (фарингіт)	4	4,82
		хронічний афтозний стоматит	3	3,61
		симптомокомплекс ВІЛ/СНІД	6	7,23
		синдром Маршала	67	80,72
		жодної відповіді	1	1,20
		2 і більше відповідей	0	0
2.	Які обстеження першочергово Ви б призначили такому хворому?	загальний аналіз крові	0	0
		ревмопроби	0	0
		імунограма	26	31,33
		бакпосів із ротоглотки на патологічну флору	6	7,23
		ПЛР на виявлення вірусів герпесу I і II типів	0	0
		жодної відповіді	0	0
		2 і більше відповідей	51	61,45
3.	На консультацію до якого спеціаліста Ви б скерували такого пацієнта?	лікував(ла) б самостійно як дитину, що часто хворіє	0	0
		інфекціоніст	0	0
		імунолог	0	0
		отоларинголог	4	4,82
		ревмокардіолог	0	0
		жодної відповіді	0	0
2 і більше відповідей	79	95,18		
4.	Яке лікування Ви вважали б найбільш доцільним у даному випадку?	преднізолон	8	9,64
		протівірусні	0	0
		ампіцилін	0	0
		стоматидин	0	0
		ібупрофен	5	6,02
		жодної відповіді	16	19,28
		2 і більше відповідей	54	65,06
5.	Які профілактичні заходи Ви б рекомендували даному пацієнту?	розширена імунізація (календарні + рекомендовані щеплення за рішенням імунолога)	0	0
		санация хронічних вогнищ інфекції	27	32,53
		колхіцин	10	12,05
		фізична реабілітація	0	0
		імунокорекція	0	0
		жодної відповіді	0	0
		2 і більше відповідей	46	55,42

реагують регіонарні лімфатичні вузли, нерідко при цьому можливі афтозні висипання на слизовій оболонці рота. Тому таке поєднання симптомів лікар першого контакту трактує насамперед як гостре респіраторне захворювання, а в разі його повторення — як реінфекцію. Кластерне повторення симптоматики лікар розцінює як рецидив або прояв імунної дисфункції, а це призводить до непотрібних лабораторно-інструментальних обстежень, множинних консультацій лікарями суміжних спеціально-

стей (отоларингологом, стоматологом, гематологом, неврологом, імунологом) і до поліпрагмазії. Шлях від появи перших симптомів СМ до діагнозу зазвичай є досить тривалим, незважаючи на кластерний характер типового симптомокомплексу [14]. Анкетування лікарського контингенту дещо прояснило ситуацію з проблемою своєчасності розпізнавання цього синдрому (табл. 2 і 3).

Серед лікарів-ординаторів розпізнали СМ в описаному симптомокомплексі дещо більше

третини (22/56; 39,29%), переважно за рахунок відповідей педіатрів (16/31; 51,61%), серед представників інших спеціальностей (отоларингологи, стоматологи) було по три правильні відповіді — 3/11 (27,27%) і 3/14 (21,43%), відповідно. Істотно кращими були відповіді лікарів-інтернів (67/83; 80,72%). Ознайомленими щодо цього симптомокомплексу виявилися всі лікарі-інтерни за спеціальністю «Педіатрія» та ще 13 (13/29; 44,83%) інших спеціалістів-інтернів — отоларингологів (6/12; 50,00%) і стоматологів (7/17; 41,18%). Серед лікарів-ординаторів частина (10/56; 17,86%) запідозрила в наведеному описі симптомокомплекс ВІЛ-інфекції, стільки ж респондентів вказали на хронічний тонзиліт (фарингіт), думки інших розподілилися між системним ураженням сполучної тканини (6/56; 10,71%) і хронічним афтозним стоматитом (4/56; 7,14%), 4 (7,14%) респонденти залишили запитання без відповіді. Серед лікарів-інтернів удвічі менше запідозрили ВІЛ-інфекцію (6/83; 7,23%) та інші хвороби — хронічний тонзиліт (фарингіт), системне ураження сполучної тканини, хронічний афтозний стоматит (2/83 (2,41%), 4/83 (4,82%), 3/83 (3,61%), відповідно).

Серед переліку першочергових обстежень лікарі-ординатори найчастіше призначали б імунограму та загальний аналіз крові (по 19/56; 33,93% опитаних), 5/56 (8,93%) респондентів на додаток до імунограми пропонували б ще інше обстеження, 13/56 (23,21%) лікарів бажали б насамперед оцінити результат бактеріологічного посіву зі слизової глотки, а 5/56 (8,93%) респондентів залишили це запитання без відповіді. Лікарі-інтерни, очевидно, через не достатню впевненість у власних знаннях у більшості випадків (51/83; 61,45%) зазначали одразу кілька варіантів за умови вибору лише одного першочергового обстеження. Майже третина (26/83; 31,33%) із них призначали б імунограму, а решта (6/83; 7,23%) зупинилися б на бактеріологічному посіві на патологічну флору зі слизової глотки.

На запитання «На консультацію до якого спеціаліста Ви б скерували такого пацієнта?» лікарі-ординатори відповідали так: найчастіше (34/56; 60,71%) вважали за потрібне скерувати його до імунолога, 15/56 (26,79%) — до інфекціоніста, а 7/56 (12,50%) — до отоларинголога. Лікарі-інтерни у виконанні цього завдання розгубились і визначилися з однозначною відповіддю лише

у 4/83 (4,82%) анкетах (вибір припав на отоларинголога).

Щодо вибору терапії таким пацієнтам серед запропонованих лікарських препаратів найбільш доцільним 13/56 (23,21%) лікарів-ординаторів вважали преднізолон, майже стільки ж (15/56; 26,79%) — ібупрофен, решта — стоматидин (11/56; 19,64%) та ампіцилін (12/56; 21,43%), 2/56 (3,57%) респонденти зазначили комбінацію ібупрофену і стоматидину, а 3/56 (5,36%) — преднізолону та ібупрофену. Серед лікарів-інтернів лише 13/83 (15,66%) респондентів обрали один із запропонованих препаратів, більшість (54/83; 65,06%) призначили 2 і більше. Домінували в одиночному виборі інтерни-педіатри (13/19; 68,42%), які в переважній більшості (8/13; 61,54%) обрали преднізолон.

У період поза лихоманкою у виборі тактики ведення пацієнта лікарями-ординаторами домінували переважно санація хронічних вогнищ інфекції (31/56; 55,36%) та імунокорекція (11/56; 19,64%). Розширену імунізацію (календарні + рекомендовані щеплення за рішенням імунолога) обрала лише чверть (14/56; 25,00%) респондентів. Відповіді інтернів були коректними за кількістю (одна правильна відповідь) лише в анкетах (37/83; 44,58%), де вибір впав на санацію хронічних вогнищ інфекції (27/83; 32,53%) і колхіцин (10/83; 12,05%). З метою профілактики періодичної гарячки колхіцин обрали виключно інтерни-педіатри. Серед решти анкет із наданими відповідями (18/83; 21,69%) опитані обрали її комбінацію з імунокорекцією, а 1/83 (1,20%) респондент до цього тандему додає ще розширену імунізацію.

Синдром Маршалла характеризується періодичними запальними нападами, які маніфестують гарячкою і клінічною картиною, що імітує ревматичну лихоманку за відсутності ознак аутоімунного або інфекційного процесу [14]. Безумовно, встановлення такого діагнозу посеред великого розмаїття патологій із подібною клінічною картиною рецидивної лихоманки потребує поглибленого діагностичного пошуку, сучасного рівня знань і виконання певного алгоритму дій [7].

Загалом 89/139 (64,03%) наших респондентів розпізнали в запропонованому описі СМ, удвічі частіше це були лікарі-інтерни (39,09% проти 80,73%) і педіатри за спеціальністю в обох групах (45,16% та 100%, відповідно).

Загальний аналіз крові як відправна точка діагностичного пошуку в запропонованій

клінічній ситуації для двох третин лікарів-ординаторів та 100% лікарів-інтернів виявився недостатньо інформативним, і вони обрали більш складне обстеження або їхню комбінацію.

Практичний досвід лікарів-ординаторів за наявності у хворого рекурентного симптомокомплексу з гарячкою скеровує їхній діагностичний пошук у напрямку імунодефіцитного стану або інфекції, саме тому третина першочергово обрала консультацію імунолога, дві третини — інфекціоніста. Лікарі-інтерни, виконуючи це завдання, не дотрималися вимог анкети про вибір лише одного з варіантів, що засвідчило відсутність чіткого розуміння основ цієї патології, лише в 4/83 (4,82%) анкетах вони визначилися з одним спеціалістом (ним був імунолог).

З лікувальною тактикою хворого відповідно до описаної клінічної картини та означеного діагнозу визначилися чверть лікарів-ординаторів і лише 8/83 (9,64%) лікарів-інтернів, що засвідчило нерозуміння патогенетичних основ СМ, попри те, що клінічна симптоматика СМ більшості лікарям-інтернам (67/83; 80,72%) відома і вони розпізнали його за описом, наданим анкетую.

Найбільші труднощі виникли в обох групах у вирішенні питання з плануванням профілактичних заходів у міжнападний період. Лише чверть лікарів-ординаторів обрала розширений варіант імунізації для такого пацієнта і лише 10% лікарів-інтернів зазначили можливість застосування в лікуванні колхіцину для попередження чергового епізоду нападу лихоманки.

Синдром Маршалла досі продовжує приховувати причинну основу свого існування, тому науковий пошук продовжується в напрямку розуміння генетичних асоціацій, патогенетичних механізмів, валідації основних діагностичних маркерів, ефективності лікування. Він залишається найпоширенішим автозапальним захворюванням у дітей дошкільного віку, яке має спонтанний початок і завершення. Досі невідомо про його генетичне підґрунтя, однак сімейне кластеризування свідчить про ймовірну генетичну схильність [8]. Отже, СМ — це діагноз клінічний, який потребує ретельного аналізу клінічних проявів із виокремленням

модифікованих критеріїв СМ і заперечення інших причин періодичної гарячки, рівень знань про який бажає бути кращим як у досвідчених лікарів, так і в молодих початківців, що виявило наше опитування та засвідчило потребу у відведенні більшого часу для ознайомлення з цією патологією як для здобувачів вищої медичної освіти, так і на післядипломному рівні. Навчання і підвищення настороженості щодо цього захворювання дасть змогу поліпшити його діагностику та уникнути призначення низки непотрібних обстежень і медикаментозних засобів, передусім антибіотиків [2,3]. Ми погоджуємося з повідомленням М. Нофер про зростання з часом кількості виявлених випадків у педіатричній популяції завдяки навчання дитячих фахівців із надання медичних послуг [10].

Висновки

Отже, аналіз проведеного опитування вказує на недостатність знань серед лікарів про СМ, його діагностику, лікування і реабілітацію таких хворих. Проблема зі своєчасністю розпізнавання СМ і подальшим спостереженням за такими пацієнтами полягає насамперед у недостатньому рівні ознайомлення з нею лікарів-інтернів і необхідності безперервної освіти уже досвідчених фахівців з обов'язковим введенням сучасної інформації про автозапальні захворювання.

У програмах підготовки лікарів-інтернів очевидно є потреба акцентування на цій групі захворювань для систематизації знань, отриманих на університетській лаві, та скерування вектора лікарської думки чітко в напрямку правильного клінічного діагнозу. А в програмі подальшого безперервного навчання слід продовжувати висвітлення базових положень діагностики з урахуванням оновлення інформації щодо автоімунних захворювань та алгоритму спостереження таких хворих в амбулаторній практиці лікаря незалежно від його спеціалізації, щоб уже після виникнення 2–3-типового кластера в спостережуваного пацієнта був встановленим діагноз СМ.

Автори заявляють про відсутність конфлікту інтересів.

Фінансування. Дослідження проведено за ініціативи авторів на безоплатній основі.

REFERENCES/ЛІТЕРАТУРА

1. Amariyo G, Rothman D, Manthiram K, Edwards KM, Li SC, Marshall GS et al. (2020, Apr 15). Consensus treatment plans for periodic fever, aphthous stomatitis, pharyngitis and adenitis syndrome (PFAPA): a framework to evaluate treatment responses from the childhood arthritis and rheumatology research alliance (CARRA) PFAPA work group. *Pediatr Rheumatol Online J*. 18(1): 31. doi: 10.1186/s12969-020-00424-x. PMID: 32293478; PMCID: PMC7157990.
2. Boyarchuk O, Lewandowicz–Uszyńska A, Kinash M, Haliyash N, Sahal I, Kovalchuk T. (2018). Physicians' awareness concerning primary immunodeficiencies in the Ternopil Region of Ukraine. *Pediatrics Polska. Polish Journal of Paediatrics*. 93(3): 221–228. doi: 10.5114/polp.2018.77435.
3. Boyarchuk O, Volyanska L, Kosovska T, Lewandowicz–Uszynska A, Kinash M. (2018, Dec). Awareness of primary immunodeficiency diseases among medical students. *Georgian Med News*. (285): 124–130.
4. Burbela E, Volianska L, Boyarchuk O. (2021). Clinical features and diagnosis of PFAPA syndrome: approach of the primary care physician. *Pediatrics Polska – Polish Journal of Paediatrics*. 96(3): 168–172. doi: 10.5114/polp.2021.109301.
5. Forsvoll J, Kristoffersen EK, Oymar K. (2013, Feb). Incidence, clinical characteristics and outcome in Norwegian children with periodic fever, aphthous stomatitis, pharyngitis and cervical adenitis syndrome; a population-based study. *Acta Paediatr*. 102(2): 187–192. Epub 2012 Nov 27. doi: 10.1111/apa.12069. PMID: 23106338.
6. Foster KJ, Rodrigues J, Lee J, Powell S, Azmeh R et al. (2018). Periodic Fever, Aphthous Stomatitis, Pharyngitis, Adenitis Syndrome at a Single Children's Hospital. *Int J Allerg Med*. 4: 034. doi: 10.23937/2572-3308.1510034.
7. Goel N, Kashyap V, Saini I, Sharma S, Singh A. (2023). Periodic Fever in Children: A Report of Three Unusual Cases. *J Compr Ped*. 14(2): e130982. <https://doi.org/10.5812/compreped-130982>.
8. Harel L, Hashkes PJ, Lapidus S, Edwards KM, Padeh S, Gattorno M, Marshall GS. (2018, Feb). The First International Conference on Periodic Fever, Aphthous Stomatitis, Pharyngitis, Adenitis Syndrome. *J Pediatr*. 193: 265–274.e3. Epub 2017 Dec 12. doi: 10.1016/j.jpeds.2017.10.034. PMID: 29246466.
9. Hausmann J, Dedeoglu F, Broderick L. (2023, Jun). Periodic Fever, Aphthous Stomatitis, Pharyngitis, and Adenitis Syndrome and Syndrome of Unexplained Recurrent Fevers in Children and Adults. *J Allergy Clin Immunol Pract*. 11(6): 1676–1687. Epub 2023 Mar 21. doi: 10.1016/j.jaip.2023.03.014. PMID: 36958521.
10. Hofer M. (2020, Jun). Why and How Should We Treat Periodic Fever, Aphthous Stomatitis, Pharyngitis, and Cervical Adenitis (PFAPA) Syndrome? *Paediatr Drugs*. 22(3): 243–250. doi: 10.1007/s40272-020-00393-4. PMID: 32342289.
11. Mamchych TI, Olenko Ala, Osypchuk MM, Shportiuk VH. (2006). *Statystychni analiz danykh z paketom STATISTICA*. Drohobych: Vidrozhennia: 208. ISBN 966-538-161-X.
12. Marshall GS, Edwards KM, Butler J, Lawton AR. (1987, Jan). Syndrome of periodic fever, pharyngitis, and aphthous stomatitis. *J Pediatr*. 110(1): 43–46. doi: 10.1016/s0022-3476(87)80285-8. PMID: 3794885.
13. Rigante D, Vitale A, Natale MF, Lopalco G, Andreozzi L, Frediani B et al. (2017, Feb). A comprehensive comparison between pediatric and adult patients with periodic fever, aphthous stomatitis, pharyngitis, and cervical adenopathy (PFAPA) syndrome. *Clin Rheumatol*. 36(2): 463–468. Epub 2016 Jun 1. doi: 10.1007/s10067-016-3317-7. PMID: 27251674.
14. Veres T, Amariyo G, Abu Ahmad S, Abu Rumi M, Brik R, Hezkelo N et al. (2022) Familial Periodic Fever, Aphthous Stomatitis, Pharyngitis and Adenitis Syndrome; Is It a Separate Disease? *Front. Pediatr*. 9: 800656. doi: 10.3389/fped.2021.800656.
15. Wang A, Manthiram K, Dedeoglu F, Licameli GR. (2021, Jun 27). Periodic fever, aphthous stomatitis, pharyngitis, and adenitis (PFAPA) syndrome: A review. *World J Otorhinolaryngol Head Neck Surg*. 7(3): 166–173. doi: 10.1016/j.wjorl.2021.05.004. PMID: 34430824; PMCID: PMC8356195.
16. Więsik–Szewczyk E, Wolska–Kuśnierz B, Jahnz–Rózyk K. (2019). Periodic fever, aphthous stomatitis, pharyngitis and cervical adenitis syndrome persisting to adulthood – an example of a diagnostic and therapeutic challenge. *Reumatologia*. 57(5): 292–296. Epub 2019 Oct 31. doi: 10.5114/reum.2019.89523. PMID: 31844343; PMCID: PMC6911254.

Відомості про авторів:

Бурбела Емілія Ігорівна — к. мед. н., доц. каф. дитячих хвороб з дитячою хірургією ТНМУ ім. І.Я. Горбачевського. Адреса: м. Тернопіль, Майдан Волі 1. <https://orcid.org/0000-0002-8439-2966>.

Дутчак Ольга Михайлівна — к. мед. н., асистент каф. педіатрії ФПО ТНМУ ім. І.Я. Горбачевського. Адреса: м. Тернопіль, Майдан Волі 1. <https://orcid.org/0000-0002-2700-6176>.

Рогальська Яна Вячеславівна — к. мед. н., доц. каф. дитячих хвороб з дитячою хірургією ТНМУ ім. І.Я. Горбачевського. Адреса: м. Тернопіль, Майдан Волі 1. <https://orcid.org/0000-0002-6376-1953>.

Волянська Любов Августинівна — к. мед. н., доц. каф. дитячих хвороб з дитячою хірургією ТНМУ ім. І.Я. Горбачевського. Адреса: м. Тернопіль, Майдан Волі 1. <https://orcid.org/0000-0001-5447-8059>.

Стаття надійшла до редакції 19.06.2024 р., прийнята до друку 15.10.2024 р.