



دانشگاه علوم پزشکی اردبیل
دانشکده پزشکی

پایان نامه

برای دریافت درجه دکتری حرفه ای در رشته پزشکی

موضوع:

**بررسی سندرم PFAPA در درمانگاه روماتولوژی اطفال
بیمارستان امام خمینی شهرستان اردبیل از سال ۱۳۸۲ تا ۱۳۸۶**

استاد راهنما:

دکتر فرهاد صالح زاده

اساتید مشاور:

دکتر مارینا جستان

دکتر شهرام حبیب زاده

نگارش:

رقیه دهقان زاده

الله
بسم الله الرحمن الرحيم
الحمد لله رب العالمين
والصلاة والسلام على
سيدنا محمد وآله الطيبين
الطاهرين

فهرست علائم اختصاری

ANA: Anti nuclear antibody

CBC: complete blood cell

ESR: Erythrocyte sedimentation rate

FMF: Familial Mediterranean Fever

IFN: Interferon

IgA: Immunoglobulin A

IgD: Immunoglobulin D

IgE: Immunoglobulin E

IgG: Immunoglobulin G

IgM: Immunoglobulin M

IL: Interleukin

PFAPA: periodic fever, aphtous stomatitis ,pharyngitis, cervical adenitis

ROS: Review of system

TNF: Tumor necrosis factor

TRAPS: Tumor necrosis factor receptor associated periodic syndrome

فهرست مطالب

عنوان صفحه

- ۱ چکیده
۳ مقدمه و اهمیت موضوع

فصل اول - کلیات

- ۴-۱-۱ هدف کلی
۴-۱-۲ اهداف اختصاصی
۴-۱-۳ اهداف کاربردی
۴-۱-۴ سوالات پژوهش

فصل دوم - بررسی متون

- ۲-۱-۲ سندرم PFAPA
۲-۲-۲ اپیدمیولوژی
۲-۳-۲ اتیولوژی
۲-۴-۲ تظاهرات بالینی
۲-۵-۲ تشخیص
۲-۶-۲ تشخیص های افتراقی
۲-۷-۲ یافته های آزمایشگاهی
۲-۸-۲ روشهای تشخیصی
۲-۹-۲ سیر بیماری
۲-۱۰-۲ درمان
۲-۱۱-۲ پیش آگهی

فصل سوم - مواد و روشها

- ۳-۱-۳ نوع مطالعه و روش تحقیق
۳-۲-۳ جامعه مورد مطالعه
۳-۳-۳ روش نمونه گیری و گردآوری اطلاعات

- ۳-۴- روش تجزیه و تحلیل آماری ۳۰
- ۳-۵- ملاحظات اخلاقی ۳۰
- ۳-۶- مراحل انجام کار ۳۱
- ۳-۷- پرسشنامه تحقیقاتی ۳۲

فصل چهارم - نتایج

- یافته ها ۳۵

فصل پنجم - بحث و نتیجه گیری

- بحث و تفسیر ۴۷
- پیشنهادات ۵۲
- چکیده انگلیسی ۵۳
- منابع و مأخذ ۵۴

فهرست جداول و نمودارها

عنوان	صفحه
جدول ۱-۲- علل فرضی سندرم PFAPA با مقایسهٔ تابلوهایشان	۹
جدول ۲-۲- علائم گزارش شده توسط والدین که به صورت درصد بیان شده است	۱۴
جدول ۳-۲- کرایتریای تشخیصی PFAPA بعد از اصلاح توسط Thomas	۱۴
جدول ۱-۴: فراوانی بیماران براساس سن شروع بیماری	۳۷
جدول ۲-۴: توزیع سن شروع بیماری برحسب ماه	۳۷
جدول ۳-۴: فراوانی بیماران براساس طول مدت فواصل بین حملات بیماری	۳۹
جدول ۴-۴: توزیع طول مدت فواصل بین حملات بیماری برحسب روز	۳۹
جدول ۵-۴: فراوانی بیماران براساس طول مدت حملات تب	۴۰
جدول ۶-۴: توزیع طول مدت حملات تب برحسب روز	۴۰
جدول ۷-۴: توزیع فراوانی بیماران براساس درجه تب	۴۱
جدول ۸-۴: توزیع فراوانی بیماران براساس شکایت اصلی	۴۲
جدول ۹-۴: توزیع و درصد فراوانی بیماران براساس علایم بالینی	۴۳
جدول ۱۰-۴: توزیع و درصد فراوانی بیماران براساس وضعیت رشد	۴۵
جدول ۱۱-۴: توزیع و درصد فراوانی بیماران براساس وضعیت اجتماعی-اقتصادی	۴۵
جدول ۱۲-۴: توزیع و درصد فراوانی بیماران براساس زمان شروع علائم تا تشخیص	۴۶
جدول ۱۳-۴: توزیع و درصد فراوانی بیماران براساس تشخیص های قبلی	۴۶
نمودار ۱-۴: توزیع و درصد فراوانی بیماران به تفکیک جنس	۳۶
نمودار ۲-۴: توزیع و درصد فراوانی بیماران براساس سابقهٔ فامیلی تب دوره ای	۳۸
نمودار ۳-۴: توزیع و درصد فراوانی بیماران براساس نوع تولد	۴۴
نمودار ۴-۴: توزیع و درصد فراوانی بیماران براساس نوع تغذیه	۴۴

چکیده:

مقدمه: سندرم PFAPA (periodic fever, aphthous stomatitis, pharyngitides, adenitis)

سندرم جدیدی از تب های دوره ای است که در دو دهه اخیر مطرح شده است. این سندرم علت شایعی برای تب های دوره ای کودکان است، ولی اغلب توسط متخصصین اطفال و متخصصین گوش، حلق، بینی تشخیص داده نمی شود و نحوه درمان بیماری نیز هنوز مورد تردید است. بنابراین در این مطالعه ۲۵ بیمار مبتلا به سندرم PFAPA از نظر ویژگیهای دموگرافیک، تظاهرات بالینی، سیربیماری، پاسخهای درمانی و پیامد بیماری مورد بررسی قرار گرفته اند.

مواد و روشها: این مطالعه یک مطالعه سری موردی می باشد که با بررسی پرونده های درمانگاهی، مصاحبه حضوری، معاینه بالینی و تکمیل پرسشنامه تحقیقاتی برای ۲۵ بیماری که طی یک دوره ۴ ساله در درمانگاه روماتولوژی اطفال بیمارستان امام خمینی اردبیل تشخیص سندرم PFAPA داده شده اند، انجام گرفته است.

نتایج: در این مطالعه بیشترین شیوع سندرم PFAPA در جنس مذکر (۷۲ درصد) بود. سندرم در متوسط سنی $27/5 \pm 13$ ماهگی شروع می شد. ۱۲ درصد از بیماران سابقه فامیلی تب دوره ای را داشتند. حملات تبار در فواصل متوسط $30/2 \pm 16$ روز عود می کردند و به طور متوسط $3/8 \pm 1/3$ روز طول می کشیدند. ۹۲ درصد از بیماران تب بالای ۳۹ درجه سانتیگراد (آگزیلاری) داشتند. تب و ضعف و بیحالی در ۱۰۰ درصد بیماران،

فارنژیت در ۸۴ درصد، لرز در ۷۶ درصد، لنفادنوپاتی گردنی در ۶۰ درصد، تهوع در ۵۶ درصد، استوماتیت آفتی و استفراغ در ۵۲ درصد، سرفه و درد شکم در ۴۸ درصد، سردرد در ۳۶ درصد، راش و کنژنکتیویت در ۱۶ درصد و آرترالژی در ۱۲ درصد بیماران وجود داشت. تمام بیماران به درمان با پردنیزولون پاسخ دادند. درمان متناوب با پردنیزولون در ۶۴ درصد بیماران منجر به توقف کامل حملات شد و در بقیه، حملات تب با فواصل هر ۱۲ هفته عود می کرد که با یک دوز پردنیزولون کنترل می شد. هیچ کدام از بیماران دچار عارضه طولانی مدت نشدند.

نتیجه گیری: تابلوهای بالینی بیماران در مطالعات مختلف نسبتاً متفاوت بوده و برای شناسایی بیماران، تکمیل کرایتریاهای تشخیصی ارجحیت دارد. درمان با پردنیزولون فوق العاده موثر است و می تواند به عنوان یک معیار تشخیصی در بیماران مشکوک به سندرم PFAPA نیز مورد استفاده قرار گیرد.

واژه های کلیدی: تب دوره ای، سندرم PFAPA، پردنیزولون.

مقدمه و اهمیت موضوع:

سندرم PFAPA جدیدی از تب های دوره ای است که در دو دهه اخیر مطرح شده است. این سندرم علت شایعی برای تب های دوره ای کودکان است ولی اغلب توسط متخصصین اطفال و متخصصین گوش، حلق، بینی تشخیص داده نمی شود و نحوه درمان بیماری نیز هنوز مورد تردید است. از آنجایی که آمارهای مربوط به این سندرم به مطالعات خارجی متعلق بوده و تاکنون مطالعه ای در ایران پیرامون آن صورت نگرفته است، لذا با توجه به اهمیت موضوع این مطالعه انجام شد تا نتایج تحقیق علاوه بر کمک به معرفی بیشتر این سندرم به جامعه پزشکی، در درمان صحیح بیماران نیز مورد استفاده قرار گیرد. همچنین نتایج آماری این تحقیق با سایر مطالعات انجام شده مقایسه و بستر اولیه ای ایجاد شود که در مطالعات آینده در مورد این سندرم مورد استفاده قرار گیرد.

فصل اول

کلیات