

## **Abstrakt**

**Úvod:** Syndromy periodické horečky jsou klinické jednotky patřící do velké skupiny autoinflamatorních chorob. Většina těchto syndromů vzniká na podkladě genetické predispozice. Mimo tuto klasifikaci stojí syndrom periodické horečky s aftózní stomatitidou, faryngitidou a krční adenitidou (*PFAPA*) s nejasnou etiologií.

**Výsledky:** V naší práci jsme popsali největší klinický soubor pacientů se syndromem *PFAPA* z jednoho centra. Z laboratorních výsledků jsme potvrdili benigní průběh *PFAPA* syndromu. Zaznamenali jsme signifikantně vyšší hladiny sérových cytokinů ( $\text{IFN-}\gamma$  a  $\text{IL-1}\beta$ ) v průběhu epizody horečky u *PFAPA* pacientů v porovnání s kontrolní skupinou. Měření ukázala zvýšené počty plazmatických buněk v periferní krvi *PFAPA* pacientů. Popsali jsme zvýšené hladiny naivních CD4 a CD8 T lymfocytů a přibližně 2-krát vyšší proporci CD8 T lymfocytů u *PFAPA* tonzil. Signifikantní rozdíly byly i v hladinách  $\text{IFN-}\gamma$ ,  $\text{IL-1}\beta$ ,  $\text{IL-6}$  a  $\text{TNF-}\alpha$  ve stimulovaných supernatantech v porovnání s nestimulovanými supernatanty z periferní krve u pacientů s *PFAPA* syndromem. Měření bakteriálního profilu ukázalo, že profily mikroflory v tonzilách jednotlivých dětí jsou individuální.

**Závěr:** Odstraněním tonzilární tkáně s potenciálním bakteriálním/virovým/jiným spouštěčem dochází u pacientů s *PFAPA* syndromem k vymizení symptomů. Pacient s *PFAPA* syndromem je pravděpodobně imunologicky nezralý jedinec s vyšší vnímavostí k vnějším faktorům.

**Klíčová slova:** periodická horečka, vrozená imunita, zánět