



## **Febbri periodiche con afosi, faringite e adenite (PFAPA)**

### **Cos'è?**

PFAPA è un'abbreviazione per febbri periodiche, stomatite aftosa, faringite e linfadenite cervicale. Questa malattia è caratterizzata da ricorrenti attacchi febbrili e si manifesta nei bambini durante la prima infanzia (dai due ai quattro anni). Questa malattia ha un decorso cronico, ma è una malattia benigna con una tendenza al miglioramento nel tempo. È stata riconosciuta per la prima volta nel 1987 era chiamata sindrome di Marschall.

### **Quanto è diffusa?**

La frequenza di PFAPA non è ancora conosciuta, ma la malattia sembra essere più comune di quanto si pensi generalmente.

### **Quali sono le cause della malattia?**

La causa esatta della malattia è tuttora sconosciuta. Durante i periodi di febbre, il sistema immunitario, che ci protegge dalle infezioni, è attivo. Questa attivazione dà una risposta infiammatoria con febbre, infiammazione alla bocca e/o alla gola. Questa infiammazione è limitata a se stessa, infatti, non si riscontra segno di infiammazione tra i due episodi.

### **È ereditaria?**

Stranamente, sono stati descritti casi familiari, ma non è stata trovata una causa genetica.

### **È contagiosa?**

Anche se gli agenti infettanti giocano un ruolo nella PFAPA sindrome, non è una malattia infettiva e non è contagiosa.

### **Quali sono i sintomi principali?**

Il sintomo principale è la febbre ricorrente accompagnata da mal di gola, ulcere alla bocca e/o ingrossamento dei linfonodi del collo. Gli episodi febbrili iniziano improvvisamente e durano qualche giorno, di solito dai tre ai sei giorni. Durante gli episodi, il bambino appare molto malato e si lamenta di almeno uno dei sintomi sopra citati. Gli episodi febbrili ricorrono ogni 2-3 settimane. Tra gli episodi, il bambino non ha sintomi e la sua vita quotidiana è normale. Non c'è nessuna conseguenza sullo sviluppo del bambino che è perfettamente in salute tra un attacco e l'altro.

### **La malattia è la stessa in ogni bambino?**

Le caratteristiche principali qui descritte sono riscontrate in tutti i bambini malati. Comunque alcuni bambini hanno una forma lieve della malattia, o presentano degli altri sintomi come: malessere, dolori articolari, dolori addominali, mal di testa, vomito, diarrea o tosse.

### **Com'è diagnosticata?**

Non ci sono esami di laboratorio o radiologici specifici per PFAPA. La malattia è diagnosticata sulla presentazione clinica. Prima che la diagnosi sia confermata, bisogna escludere tutte le altre malattie che presentano sintomi simili.

### **Quali tipi di esami di laboratorio?**

La velocità di eritrosedimentazione (VES) o la proteina c reattiva (PCR), che misurano l'infiammazione generale, sono elevati durante gli attacchi.

### **Può essere curata o trattata?**

Non esiste uno specifico trattamento per curare la sindrome PFAPA. Lo scopo del trattamento è di controllare i sintomi durante gli attacchi febbrili. In gran parte dei casi, la malattia si risolve spontaneamente con il tempo.

### **Quali sono i trattamenti?**

Solitamente i sintomi non rispondono molto al paracetamolo e ai farmaci antiinfiammatori non steroidei. Una dose singola di prednisone, data all'inizio dei sintomi, accorcia il periodo dei sintomi. Comunque, l'intervallo di tempo tra gli episodi, può diminuire a causa del trattamento, e il prossimo episodio febbrile può avvenire prima di quello che ci si aspettasse. In alcuni pazienti, può essere consigliata la tonsillectomia.

### **Come sarà il decorso della malattia?**

La malattia durerà per alcuni anni. Con il tempo, l'intervallo tra gli attacchi febbrili aumenta ma poi vi è una risoluzione spontanea dei sintomi.

### **È possibile guarire completamente?**

La PFAPA di solito si risolve prima dell'età adulta. I pazienti con PFAPA non sviluppano danni nonostante la lunga evoluzione della malattia. La malattia di solito non condiziona la crescita e lo sviluppo del bambino.