https://www.printo.it/pediatric-rheumatology/BR/intro

Febre Periódica, Estomatite Aftosa, Faringite e Adenite (PFAPA)

Versão de 2016

1. O QUE É A PFAPA

1.1 O que é?

PFAPA significa Febre Periódica, Estomatite Aftosa, Faringite e Adenite Este é o termo médico para episódios recorrentes de febre, inchaço dos gânglios linfáticos (ínguas) do pescoço, dor de garganta e aftas na boca. A PFAPA afeta crianças na primeira infância, geralmente antes dos cinco anos de idade. Esta doença tem uma evolução crônica, mas é uma doença benigna, com tendência para melhorar ao longo do tempo. Esta doença foi reconhecida pela primeira vez em 1987 e naquela época foi denominada de síndrome de Marshall.

1.2 É uma doença comum?

A frequência da PFAPA não é conhecida, mas a doença parece ser mais comum do que geralmente se considera.

1.3 Quais são as causas da doença?

As causas da doença são desconhecidas. Durante os períodos de febre, o sistema imunitário é ativado. Esta ativação provoca uma resposta inflamatória com febre e inflamação na boca ou na garganta. Esta inflamação é auto-limitada, uma vez que não existem sinais de inflamação entre dois episódios. Não existe nenhum agente infecioso presente durante os episódios.

1.4 É hereditária?

Foram descritos casos familiares, mas não foi encontrada nenhuma causa genética até à data.

1.5 É infeciosa?

Não é uma doença infeciosa e não é contagiosa. No entanto, as infecções podem desencadear episódios em indivíduos afetados.

1.6 Quais são os principais sintomas?

O principal sintoma é a febre recorrente, acompanhada de dor de garganta, aftas na boca ou nódulos linfáticos cervicais aumentados (uma parte importante do sistema imunitário). Os episódios de febre começam abruptamente e duram três a seis dias. Durante os episódios, a criança parece estar muito mal e tem, pelo menos, um dos três sintomas mencionados acima. Os episódios de febre se repetem a cada 3-6 semanas, às vezes em intervalos muito regulares. Entre episódios, a criança fica bem e a sua atividade é normal. Não existe nenhuma consequência para o desenvolvimento da criança, a qual aparenta estar perfeitamente saudável entre os episódios.

1.7 A doença é igual em todas as crianças?

As principais características descritas acima são observadas em todas as crianças afetadas. No entanto, algumas crianças podem ter uma forma mais leve da doença, enquanto que outras podem ter sintomas adicionais, tais como mal-estar, dores nas articulações, dor abdominal, dor de cabeça, vômitos ou diarreia.