



<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 infeccioso 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 infecciosa?

Não é uma doença infecciosa 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.

2. DIAGNÓSTICO E TRATAMENTO

2.1 Como é diagnosticada?

Não existem testes laboratoriais ou procedimentos de imagem específicos para o diagnóstico de PFAPA. A doença será diagnosticada com base na combinação do exame físico com os testes laboratoriais. Antes de confirmar o diagnóstico, é obrigatório excluir todas as outras

doenças que podem apresentar sintomas semelhantes.

2.2 Que tipo de testes laboratoriais são necessários?

Os valores dos testes, tal como a velocidade de sedimentação eritrocitária (VHS) ou os níveis de proteína C-reativa (PCR) no sangue estão aumentados durante os episódios.

2.3 Há tratamento ou cura para a doença?

Não existe nenhum tratamento específico para curar a síndrome PFAPA. O objetivo do tratamento é controlar os sintomas durante os episódios de febre. Numa grande parte dos casos, os sintomas irão diminuir com o tempo ou desaparecer espontaneamente.

2.4 Quais são os tratamentos?

Normalmente, os sintomas não respondem totalmente ao paracetamol ou aos medicamentos anti-inflamatórios não-esteroides, mas estes podem proporcionar algum alívio. Uma dose única de prednisona, administrada quando os sintomas aparecem pela primeira vez, demonstrou encurtar a duração de um episódio. No entanto, este tratamento também pode encurtar o intervalo entre os episódios, e o episódio febril seguinte pode ocorrer antes do esperado. Em alguns doentes, a amigdalectomia pode ser considerada, especialmente quando a qualidade de vida da criança e da família é significativamente afetada.

2.5 Qual é o prognóstico (evolução e resultado previsto) da doença?

A doença pode durar alguns anos. Com o tempo, os intervalos entre os episódios febris irão aumentar e os sintomas irão desaparecer espontaneamente em alguns doentes.

2.6 É possível recuperar totalmente?

A longo prazo, a PFAPA irá desaparecer espontaneamente ou tornar-se menos grave, geralmente antes da idade adulta. Os doentes com PFAPA

não desenvolvem sequelas. Geralmente, o crescimento e o desenvolvimento de uma criança não são afetados pela doença.

3. VIDA QUOTIDIANA

3.1 De que forma pode a doença afetar o dia a dia da criança e da sua família?

A qualidade de vida pode ser afetada pelos episódios recorrentes de febre. Muitas vezes, pode existir um atraso considerável até o diagnóstico correto ser efetuado, o qual pode causar ansiedade nos pais e, por vezes, procedimentos médicos desnecessários.

3.2 E a escola?

Episódios de febre periódicos podem afetar a frequência escolar. É essencial para as crianças com doenças crônicas continuar a frequentar a escola. Existem alguns fatores que podem causar problemas enquanto as crianças estão na escola e, como tal, é importante explicar aos professores as possíveis necessidades das crianças. Os pais e os professores devem fazer tudo o que puderem para permitir que a criança participe nas atividades escolares de forma normal, de modo a que a criança não só seja bem-sucedida academicamente, como para ser também aceite e apreciada pelos colegas e adultos. A integração futura no mundo profissional é essencial para um doente jovem, sendo um dos objetivos dos cuidados gerais dos pacientes crônicos.

3.3 E em relação à prática de esportes?

A prática de esportes é um aspecto essencial da vida diária de qualquer criança. Um dos objetivos do tratamento é permitir que as crianças tenham uma vida normal, na medida do possível, e não se considerem diferentes dos seus colegas e amigos.

3.4 E em relação à alimentação?

Não existe nenhum aconselhamento alimentar específico. De um modo geral, a criança deve seguir uma alimentação variada e adequada para a sua idade. Uma alimentação saudável e bem equilibrada com

proteínas, cálcio e vitaminas suficientes é recomendada para uma criança em crescimento.

3.5 O clima pode influenciar a evolução da doença?

Não, o clima não tem influência.

3.6 A criança pode ser vacinada?

Sim, a criança pode e deve ser vacinada. No entanto, o médico responsável pelo tratamento deverá ser informado antes de serem administradas vacinas vivas atenuadas, de modo a poder dar um aconselhamento adequado caso a caso.

3.7 E em relação à vida sexual, à gravidez e à contraceção?

Até o presente, não existem informações disponíveis na literatura sobre este aspecto . Como regra geral, tal como em outras doenças auto-inflamatórias, é melhor planejar a gravidez, de modo a adaptar antecipadamente o tratamento devido aos possíveis efeitos secundários dos medicamentos anti-inflamatórios no feto.