www.printo.it/pediatric-rheumatology/CH_IT/intro

Febbre Periodica con Aftosi, Adenite e Faringite (PFAPA)

Versione 2016

1. CHE COS'È LA SINDROME PFAPA

1.1 Che cos'è?

PFAPA è l'acronimo che sta per febbri periodiche con aftosi, adenite e faringite. È un termine medico usato per indicare attacchi ricorrenti di febbre, gonfiore dei linfonodi del collo, gola infiammata e ulcere della bocca. La sindrome PFAPA colpisce i bambini nella prima infanzia, di solito con insorgenza prima dei cinque anni di età. Questa malattia ha un decorso cronico, ma è una condizione benigna con tendenza al miglioramento nel tempo. Essa è stata riconosciuta per la prima volta nel 1987 e a quei tempi era nota come sindrome di Marshall.

1.2 È diffusa?

La frequenza della sindrome PFAPA non è nota, ma questa condizione sembra più comune di quanto si pensi.

1.3 Quali sono le cause della malattia?

La causa della malattia non è nota. Durante i periodi di febbre il sistema immunitario è attivo. Questa attivazione porta a una risposta infiammatoria con febbre e infiammazione di bocca o gola. Tale infiammazione è autolimitata, infatti non ci sono segni di infiammazione tra due episodi febbrili consecutivi. Durante gli attacchi non è riscontrabile alcun agente infettivo.

1.4 È ereditaria?
Sono stati descritti casi familiari, ma finora non è stata riscontrata alcuna causa genetica.

1.5 È infettiva?
Non è una malattia infettiva e non è contagiosa. Tuttavia, le infezioni possono scatenare gli attacchi febbrili negli individui colpiti.

1.6 Quali sono i sintomi principali?
Il sintomo principale è febbre ricorrente accompagnata da gola infiammata, ulcere della bocca o linfonodi cervicali ingrossati (una parte importante del sistema immunitario). Gli episodi di febbre iniziano all'improvviso e durano per 3-6 giorni. Durante questi episodi il bambino sembra molto malato e ha almeno uno dei tre suddetti segni clinici. Gli episodi di febbre si verificano ogni 3-6 settimane, a volte a intervalli molto regolari. Tra un episodio e l'altro il bambino sta bene e le sue attività sono normali. Non ci sono conseguenze sullo sviluppo del bambino, che tra un attacco e l'altro appare perfettamente sano.

1.7 La malattia è uguale in tutti i bambini?
Le caratteristiche principali descritte si riscontrano in tutti i bambini colpiti. Tuttavia alcuni bambini possono presentare una forma più leggera della malattia, mentre altri possono avere sintomi aggiuntivi come malessere, dolore alle articolazioni, dolore addominale, mal di testa, vomito o diarrea.