



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

Febre periódica asociada a estomatite aftosa, farinxite e adenite cervical (PFAPA)

Versión de 2016

1. QUE É A SÍNDROME PFAPA?

1.1 En que consiste?

A síndrome PFAPA (Periodic Fever with Aphthous Pharyngitis Adenitis) responde ás siglas de febre periódica asociada a adenite, farinxite e estomatite aftosa. Este é o termo médico para os ataques recorrentes de febre, inflamación dos ganglios linfáticos do pescozo, farinxite e úlceras bucais. A síndrome PFAPA afecta os nenos na infancia temperá e normalmente iníciase antes dos 5 anos de idade. Esta enfermidade ten unha evolución crónica pero é unha enfermidade benigna cunha tendencia para mellorar co tempo. Esta enfermidade recoñeceuse por primeira vez en 1987 e naquel entón chamáronlle síndrome de Marshall.

1.2 É moi frecuente?

Descoñécese a frecuencia da síndrome PFAPA pero parece que a enfermidade é máis común do que se observa na realidade.

1.3 Cales son as causas da enfermidade?

A causa da enfermidade descoñécese. Durante os períodos de febre, o sistema inmunitario actívase. Esta activación produce unha resposta inflamatoria con febre e inflamación bucal ou farínxea. Esta inflamación é autolimitada xa que non presenta signos de inflamación entre dous episodios. Durante os ataques non están presentes axentes infecciosos.

1.4 É hereditaria?

Descríronse casos familiares pero ata a data non se atopou unha causa xenética.

1.5 É infecciosa?

Non é unha enfermidade infecciosa e non é contaxiosa. A pesar diso, as infeccións poden provocar ataques nas persoas afectadas.

1.6 Cales son os principais síntomas?

O síntoma principal é unha febre recorrente, acompañada de dor de garganta, úlceras bucais ou un maior tamaño dos ganglios linfáticos cervicais (unha parte importante do sistema inmunitario). Os episodios de febre aparecen de forma abrupta e duran entre tres e seis días. Durante os episodios, o neno parece estar moi enfermo e ten polo menos un dos tres síntomas mencionados anteriormente. Os episodios de febre repítense cada 3 ou 6 semanas, ás veces a intervalos moi regulares. Entre os episodios o neno está ben e a súa actividade é normal. Non hai consecuencias para o desenvolvemento do neno, que parece estar perfectamente san entre os ataques.

1.7 A enfermidade é igual en todos os nenos?

Os principais problemas, xa mencionados, evidéncianse en todos os nenos afectados. Con todo, algúns nenos poden ter unha forma máis leve da enfermidade, mentres outros poden ter síntomas adicionais, como: malestar, dor articular, dor abdominal, dor de cabeza, vómitos ou diarrea.

2. DIAGNÓSTICO E TRATAMENTO

2.1 Como se diagnostica?

Non existen análises clínicas ou procedementos de obtención de imaxes específicas para diagnosticar a síndrome PFAPA. A enfermidade diagnostícase baseándose na combinación da exploración física e

análises clínicas. Antes de confirmar o diagnóstico, é necesario excluír todas as demais enfermidades que se presenten con síntomas similares.

2.2 Que tipo de probas analíticas se necesitan?

Os valores das probas como os niveis en sangue de velocidade de sedimentación globular (VSG) ou de proteína C reactiva (CRP) elévanse durante os ataques.

2.3 Pode tratarse ou curarse?

Non existe un tratamento específico para curar a síndrome PFAPA. O propósito do tratamento é controlar os síntomas que se desenvolven durante os episodios de febre. Nunha gran proporción dos casos, os síntomas atenuaranse co tempo ou desaparecerán de forma espontánea.

2.4 Cales son os tratamentos?

Os analxésicos e antiinflamatorios habituais, poden proporcionar certo alivio, pero polo xeral os síntomas non remiten completamente. Demostrouse que se se administra unha soa dose de prednisona cando aparecen os síntomas por primeira vez, acúrtase a duración dun ataque. Con todo, o intervalo entre episodios pode tamén reducirse con este tratamento e o próximo episodio febril pode reaparecer máis pronto do esperado. Nalgúns pacientes pode considerarse conveniente realizar unha amigdalectomía, especialmente cando a calidade de vida do neno e da súa familia se ve afectada de forma significativa

2.5 Cal é o prognóstico (evolución e desenlace previstos) da enfermidade?

A enfermidade pode durar uns poucos anos. Nalgúns pacientes, alongaranse os intervalos entre ataques febrís e os síntomas resolveranse de forma espontánea.

2.6 É posible recuperarse completamente?

A longo prazo, a síndrome PFAPA desaparecerá espontaneamente ou tornarase menos grave, normalmente antes da idade adulta. Os pacientes con síndrome PFAPA non desenvolven danos. Esta enfermidade non adoita afectar o crecemento e desenvolvemento dos nenos.

3. VIDA COTIÁ

3.1 Como pode afectar a enfermidade á vida cotiá do neno e da súa familia?

Os episodios recorrentes de febre poden afectar á calidade de vida. Pode producirse un atraso considerable antes de que se realice o diagnóstico correcto, o que pode incrementar a ansiedade dos proxenitores, así como a realización de procedementos médicos innecesarios.

3.2 Que ocorre co colexio ou instituto?

As exacerbacións regulares de febre ("brotos") poden provocar que o neno falte con frecuencia ao colexio ou instituto alterando o seu rendemento académico. Para evitar isto, pais e profesores, deben ter en conta as necesidades particulares de cada neno e realizar as adaptacións necesarias para facilitar a continuidade da súa educación, mesmo no seu domicilio. Pais e profesores deben facilitar a participación dos nenos en todas as actividades escolares que lles sexa posible realizar para que adultos e compañeiros os aprecien e acepten evitando o seu illamento e a posibilidade de fracaso escolar. A integración futura no mundo profesional é esencial para o paciente novo e é un dos obxectivos do coidado global dos pacientes con enfermidades crónicas.

3.3 Que ocorre cos deportes?

Practicar deportes é un aspecto esencial da vida cotiá dun neno san. Un dos obxectivos do tratamento é permitir que os nenos leven unha vida normal na medida do posible e non se consideren diferentes aos seus compañeiros.

3.4 Que ocorre coa dieta?

Non hai ningún consello específico referente á dieta. En xeral, o neno debe seguir unha dieta equilibrada e normal para a súa idade. Para o neno en crecemento, recoméndase unha dieta saudable e equilibrada con suficientes proteínas, calcio e vitaminas.

3.5 Pode influír o clima na evolución da enfermidade?

Non.

3.6 Pode vacinarse ao neno?

Si, o neno pode e debe vacinarse; a pesar diso, debe informarse ao médico que lle estea tratando antes de administrarlle vacinas atenuadas para que lles aconselle de forma apropiada examinando as características caso por caso.

3.7 Que ocorre coa vida sexual, o embarazo e a anticoncepción?

Ata agora, non existe información dispoñible na literatura sobre este aspecto nos pacientes. Como regra xeral, do mesmo xeito que para outras enfermidades autoinflamatorias, é mellor planificar un embarazo para adaptar o tratamento de antemán debido aos posibles efectos secundarios dos antiinflamatorios sobre o feto.