



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

Febra Periodică Asociată cu Stomatită Aftoasă, Faringită și Adenită (PFAPA)

Versiunea 2016

1. CE ESTE PFAPA

1.1 Ce este această boală?

Acronimul PFAPA provine de la denumirile în limba engleză pentru febră periodică - stomatită aftoasă - faringită -adenită. PFAPA reprezintă termenul medical pentru atacuri recurente de febră, tumefierea ganglionilor limfatici de la nivelul gâtului, durere la nivel faringian (în gât) și ulcere dureroase la nivelul cavității bucale (în gură). PFAPA afectează copiii în copilăria timpurie, de obicei cu debut înainte de vârsta de cinci ani. Această boala are o evoluție cronică, dar este o boală benignă, cu o tendință spre ameliorare de-a lungul timpului. Boala a fost recunoscută pentru prima oară în 1987, când a fost denumită sindromul Marshall.

1.2 Cât este de frecventă?

Frecvența PFAPA nu este cunoscută, dar se pare că este mai frecventă decât se crede în general.

1.3 Care sunt cauzele bolii?

Cauzele care conduc la apariția bolii sunt necunoscute. În timpul perioadelor cu febră se produce o activare a sistemului imunitar. Această activare conduce la un răspuns inflamator, cu febră și inflamație la nivelul cavității bucale și al gâtului. Această inflamație este auto-limitată și nu există semne de inflamație între două episoade. Nu

există nici un agent infecțios prezent în timpul atacurilor.

1.4 Este o boală moștenită?

Au fost descrise cazuri familiale, dar nici o cauză genetică nu a fost identificată până în prezent.

1.5 Este o boală contagioasă?

Aceasta nu este o boală infecțioasă și nu este contagioasă. Cu toate acestea, agenții infecțioși pot declanșa atacuri la persoanele afectate.

1.6 Care sunt principalele simptome?

Simptomul principal este febra recurentă, acompaniată de dureri în gât, ulcerații bucale sau mărirea ganglionilor limfatici de la nivelul gâtului (o componentă importantă a sistemului imunitar). Episoadele de febră încep brusc și durează de la trei la șase zile. În timpul episoadelor, copilul arată foarte bolnav și se plânge de cel puțin unul dintre cele trei simptome menționate mai sus. Episoadele de febră sunt recurente la fiecare 3-6 săptămâni, uneori la intervale foarte regulate. Între episoade, copilul este asimptomatic și activitatea sa este normală. Nu există nici o consecință asupra dezvoltării copilului, care arată perfect sănătos între atacuri.

1.7 Boala evoluează la fel la toți copiii?

Principalele caracteristici descrise mai sus se regăsesc la toți copiii afectați. Cu toate acestea, unii copii pot face forme mai ușoare ale bolii, sau pot prezenta simptome suplimentare, cum ar fi: stare de rău, dureri articulare, dureri abdominale, dureri de cap, vărsături sau diaree.

2. DIAGNOSTIC ȘI TRATAMENT

2.1 Cum este diagnosticată?

Nu există teste de laborator sau proceduri imagistice specifice pentru diagnosticarea PFAPA. Boala va fi diagnosticată pe baza combinației dintre examinarea clinică și testele de laborator. Înaintea confirmării

diagnosticului, este obligatorie excluderea altor afecțiuni cu manifestări similare.

2.2 Ce teste de laborator sunt necesare?

Rezultatele unor teste din sânge, precum viteza de sedimentare a hematiilor (VSH) sau proteina C reactivă (PCR) sunt crescute în timpul atacurilor.

2.3 Boala poate fi tratată sau vindecată?

Nu există nici o terapie specifică pentru a vindeca sindromul PFAPA. Scopul tratamentului este controlarea simptomelor în timpul episoadelor febrile. Într-o proporție mare de cazuri, boala va dispărea de la sine, cu timpul.

2.4 În ce constă tratamentul ?

Simptomele nu răspund, de obicei, complet la paracetamol sau medicamente anti-inflamatorii nesteroidiene, dar aceste terapii pot oferi o oarecare ameliorare a simptomatologiei. O doză unică de prednison, administrată în momentul apariției simptomelor, s-a dovedit eficientă în sensul scurtării duratei atacului. Cu toate acestea, intervalul dintre atacuri va fi de asemenea scurtat cu acest tratament, iar următorul episod febril ar putea apărea mai devreme decât era așteptat. Amigdalectomia poate fi o opțiune la unii pacienți, în special atunci când calitatea vieții copilului și a familiei este afectată în mod semnificativ.

2.5 Care este prognosticul (evoluția pe termen lung a bolii) ?

Boala poate dura câțiva ani. Cu timpul, intervalele dintre atacurile febrile vor crește și simptomele vor dispărea de la sine la unii pacienți.

2.6 Este posibilă vindecarea completă?

Pe termen lung, PFAPA va dispărea spontan sau va deveni mai puțin severă, de obicei înainte de atingerea vârstei adulte. Pacienții cu PFAPA nu dezvoltă complicații. Creșterea și dezvoltarea unui copil nu sunt de

obicei afectate de această boală.

3. VIAȚA DE ZI CU ZI

3.1 Cum poate afecta boala viața de zi cu zi a copilului și a familiei?

Calitatea vieții poate fi afectată de episoadele recurente de febră. De multe ori pot exista întârzieri considerabile în stabilirea unui diagnostic corect, ceea ce poate conduce la anxietatea părinților și, uneori, la proceduri medicale inutile.

3.2 Va afecta boala participarea copilului la activitățile școlare?

Puseele recurente de febră pot afecta frecventarea școlii. Pentru copiii cu boli cronice este esențial să își continue studiile. Există câțiva factori care pot cauza probleme privind frecventarea școlii și -de aceea- este important să se explice profesorilor nevoile speciale ale copilului. Părinții și profesorii trebuie să facă tot posibilul să încurajeze copilul să participe la activitățile școlare într-un mod normal, și acest lucru nu numai pentru a permite copilului să obțină rezultate școlare bune, dar și pentru ca el să fie acceptat și apreciat atât de colegi cât și de adulți. Integrarea ulterioară în lumea profesională este esențială pentru pacientul tânăr și este unul dintre obiectivele îngrijirii de pacienți cu boli cronice la nivel global.

3.3 Va afecta boala participarea copilului la activitățile sportive?

Practicarea sporturilor este un aspect esențial al vieții de zi cu zi a unui copil sănătos. Unul dintre principalele obiective ale tratamentului este de a permite copiilor să desfășoare o viață normală și să nu se considere diferiți de colegii lor.

3.4 Copilul va trebui să urmeze un regim alimentar special?

Nu există sfaturi dietetice specifice. În general, copilul trebuie să respecte un regim alimentar echilibrat, normal pentru vârsta acestuia.

Pentru un copil în creștere se recomandă o dietă sănătoasă, bine echilibrată cu proteine, calciu și vitamine suficiente.

3.5 Condițiile climatice pot influența evoluția bolii?

Nu.

3.6 Sunt permise vaccinările?

Da, copilul poate și trebuie să fie vaccinat. Cu toate acestea, medicul curant trebuie să fie informat înainte de administrarea vaccinurilor vii atenuate, astfel încât să fie oferite sfaturile corespunzătoare de la caz la caz.

3.7 Care sunt consecințele pentru viața sexuală, sarcină, contracepție?

Până în prezent, nu există informații disponibile în literatura de specialitate cu privire la acest aspect. Ca regulă generală, ca și în alte boli auto-inflamatorii, este mai bine să se planifice o sarcină pentru a adapta dinainte tratamentul din cauza posibilului efect secundar al medicamentelor anti-inflamatoare asupra fătului.