



[https://printo.it/pediatric-rheumatology/ES\\_GL/intro](https://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.