



<https://printo.it/pediatric-rheumatology/PT/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, aumento dos gânglios linfáticos do pescoço, dor de garganta e úlceras orais. A PFAPA afeta crianças na primeira infância, geralmente com início antes dos cinco anos de idade. Esta doença tem uma evolução crónica, 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 frequente do que geralmente se pensa.

#### **1.3 Quais são as causas da doença?**

As causas da doença são desconhecidas. Durante os períodos de febre, o sistema imunitário está 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 infeções 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, úlceras orais ou gânglios 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 doente e tem, pelo menos, uma das três manifestações mencionadas acima. Os episódios de febre são recorrentes a cada 3-6 semanas, por vezes a intervalos muito regulares. Entre episódios, a criança está bem e a sua atividade é normal. Não existe nenhuma consequência no desenvolvimento da criança, a qual está 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 ligeira da doença, enquanto outras podem ter sintomas adicionais, tais como sensação de mal-estar, dores nas articulações, dor abdominal, dor de cabeça, vômitos ou diarreia.