



[www.printo.it/pediatric-rheumatology/PT/intro](http://www.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.

## **2. DIAGNÓSTICO E TRATAMENTO**

### **2.1 Como é diagnosticada?**

Não existem testes laboratoriais ou exames de imagem específicos para o diagnóstico de PFAPA. A doença será diagnosticada com base na combinação da clínica, exame físico e testes laboratoriais. Antes de confirmar o diagnóstico, é obrigatório excluir todas as outras doenças

---

que podem apresentar sintomas semelhantes.

## **2.2 Que tipo de testes laboratoriais são necessários?**

Os valores dos testes, tal como a velocidade de sedimentação eritrocitária (VS) ou os níveis de proteína C-reativa (PCR) no sangue estão aumentados durante os episódios.

## **2.3 Há tratamento ou cura para a doença?**

Não existe nenhum tratamento específico que cure a síndrome PFAPA. O objetivo do tratamento é controlar os sintomas durante os episódios de febre. Numa grande parte dos casos, os sintomas irão diminuir com o tempo ou desaparecer espontaneamente.

## **2.4 Quais são os tratamentos?**

Normalmente, os sintomas não respondem totalmente ao paracetamol ou a medicamentos anti-inflamatórios não-esteroides, mas estes podem proporcionar algum alívio. Uma dose única de prednisona, administrada no início do episódio febril, demonstrou encurtar a duração desse episódio. No entanto, este tratamento também pode reduzir o intervalo entre os episódios, e o episódio febril seguinte pode ocorrer antes do esperado. Em alguns doentes, pode ser considerada a amigdalectomia, especialmente quando a qualidade de vida da criança e da família é significativamente afetada.

## **2.5 Qual é o prognóstico (evolução e resultado previsto) da doença?**

A doença pode durar alguns anos. Com o tempo, os intervalos entre os episódios febris irão aumentar e os sintomas irão resolver espontaneamente em alguns doentes.

## **2.6 É possível recuperar totalmente?**

A longo prazo, a PFAPA irá desaparecer espontaneamente ou tornar-se menos grave, geralmente antes da idade adulta. Os doentes com PFAPA não desenvolvem sequelas. Geralmente, o crescimento e o

---

desenvolvimento da criança não são afetados por esta doença.

### **3. VIDA QUOTIDIANA**

#### **3.1 De que forma pode a doença afetar o dia a dia da criança e da sua família?**

A qualidade de vida pode ser afetada pelos episódios recorrentes de febre. Muitas vezes, pode existir um atraso considerável até o diagnóstico correto ser feito. Esse atraso pode causar ansiedade nos pais e, por vezes, procedimentos médicos desnecessários.

#### **3.2 E a escola?**

Episódios de febre periódicos podem afetar a frequência escolar. É essencial manter a educação e escolaridade das crianças com doenças crônicas. Existem alguns fatores que podem causar problemas na frequência escolar e, como tal, é importante explicar aos professores as possíveis necessidades das crianças. Os pais e os professores devem fazer tudo o que estiver ao seu alcance para permitir que a criança participe nas atividades escolares de forma normal, de modo a que não só seja bem-sucedida academicamente, como também seja aceite e apreciada pelos colegas e adultos. A integração futura no mundo profissional é essencial para um doente jovem e é um dos objetivos dos cuidados globais dos doentes crónicos.

#### **3.3 E em relação à prática de desportos?**

A prática de desportos é um aspeto essencial da vida diária de qualquer criança. Um dos objetivos do tratamento é permitir que as crianças tenham, na medida do possível, uma vida normal e não se considerem diferentes dos seus colegas e amigos.

#### **3.4 E em relação à alimentação?**

Não existe nenhum aconselhamento alimentar específico. De um modo geral, a criança deve seguir uma alimentação variada e adequada para a sua idade. Uma alimentação saudável e equilibrada com proteínas, cálcio e vitaminas suficientes é recomendada para uma criança em

---

crescimento.

### **3.5 O clima pode influenciar a evolução da doença?**

Não, o clima não tem influência.

### **3.6 A criança pode ser vacinada?**

Sim, a criança pode e deve ser vacinada. No entanto, o médico responsável pelo tratamento deverá ser informado antes de serem administradas vacinas vivas atenuadas, de modo a poder dar um aconselhamento adequado caso a caso.

### **3.7 E em relação à vida sexual, à gravidez e à contraceção?**

Até à data, não existem disponíveis na literatura informações sobre este aspeto em doentes. Regra geral, tal como noutras doenças auto-inflamatórias, é melhor planear a gravidez, de modo a adaptar antecipadamente o tratamento devido aos possíveis efeitos secundários dos medicamentos anti-inflamatórios no feto.