

## SÍNDROME DE PFAPA: RELATO DE CASO

**INTRODUÇÃO:** A Síndrome de PFAPA (Syndrome of Periodic Feber, Aphthous stomatitis, Pharingitis and Adenitis) é uma doença rara, não genética, autoinflamatória. O início dos sintomas ocorre antes dos 5 anos de vida, sem ocorrências de atrasos no desenvolvimento estaturoponderal e psicomotor. O objetivo deste estudo foi demonstrar a relevância ao se fazer um bom diagnóstico clínico e diferencial diante de uma entidade ainda pouco conhecida. Para tanto, foi utilizado relato descritivo e narrativo seguida de revisão bibliográfica.

**DESCRIÇÃO DO CASO:** Mãe de LMD, sexo masculino, 3 anos, foi à procura do ambulatório de pediatria porque já era a terceira vez que o seu filho apresentava queixas de febre alta de 40°C, de início súbito por mais de 3 dias, sem respostas aos antitérmicos associados a clínica de faringoamigdalite. Com intervalos de 3 semanas entre os episódios. Ao exame observou-se aftas na mucosa jugal, orofaringe hiperemiada, adenopatia cervical e febre. Restante do exame físico normal. Crescimento e desenvolvimento adequados para a idade. Hemograma, VHS e PCR normais. Optado de realizar corticosteroide em dose única, com melhora expressiva do quadro.

**DISCUSSÃO:** Após descartar o diagnóstico de amigdalites infecciosas de repetição, a suspeita de PFAPA ficou mais evidente quando os critérios diagnósticos de Marshal foram utilizados. Estes são: Febres recorrentes que começaram antes dos cinco anos; ter, pelo menos, um dos seguintes sinais: estomatite aftosa, linfadenopatia cervical, faringite; Exclusão dos diagnósticos de neutropenia cíclica e síndrome da hiperimmunoglobulinemia D; Ausência de sintomas entre os episódios; Desenvolvimento normal.

**CONCLUSÃO:** É importante fazer o diagnóstico diferencial com infecções respiratórias de repetição, que são recorrentes, mas não apresentam periodicidade como a Febre Mediterrânica familiar, síndrome de Hiper-IgD entre outras. Por fim, o diagnóstico de PFAPA é de exclusão e o subdiagnóstico, pode impactar no cotidiano familiar e prejuízos escolares e no lazer para a criança.

**Palavras-Chave:** Síndrome, Febre, Crescimento e desenvolvimento.

## REFERÊNCIAS:

1. Begun M. Marsshall Syndrome or PFAPA (Periodic Fever, Aphthous Stomatitis, Pharyngitis, Adenopathy) Syndrome. J. Bangladesh Coll Phys Surg. 2016;34 (4):222-4.
2. Feder HM, Salazar JC. A clinical review of 105 patients with PFAPA (a periodic fever syndrome). Acta Paediatr. 2010;99(2):178–84.
3. Padeh S, Stoffman N, Berkun Y. Periodic fever accompanied by aphthous stomatitis, pharyngitis and cervical adenitis syndrome (PFAPA syndrome) in adults. Isr Med Assoc J. 2008;10(5):358–60.
4. PEREIRA Silvia. PFAPA: A propósito de um Caso Clínico. Acta Pediatr. Port, 2003;N° 04; Vol.34:291-294.
5. Yparraguirre, Ivany Terezinha Rocha. Síndrome de PFAPA: Relato de caso. Revista Brasileira de Pediatria. Rio de Janeiro. 2018 ISSN-ONLINE:22366814; 302-304 (3).2008.

