

Protocolo Clínico para Contribuição Diagnóstica, pelo CD, da Síndrome de Marshall

(Síndrome PFAPA: febre periódica, estomatite aftosa, faringite e adenite)

A Síndrome PFAPA é uma condição benigna, descrita por Marshall, em 1987 e pouco relatada, talvez pela relativa dificuldade diagnóstica na diferenciação sintomática com outras doenças, mais comuns, em crianças e também pela exclusão de outras entidades denominadas síndromes febris (febre familiar do mediterrâneo, síndrome de hiperimunoglobulinemia D, neutropenia cíclica, febres familiares autossômicas dominantes e síndrome de Behçet).

Não há conhecimento de um agente etiológico específico (infeccioso) ou sinais patognômicos ou mesmo exames laboratoriais comprobatórios (que devem ser avaliados para a exclusão de algum tipo de deficiência de imunidade hereditária ou adquirida).

A possibilidade de uma alteração de imunidade de origem hereditária vem sendo investigada. Deve ser enfatizado que o diagnóstico e o tratamento da condição é de competência do médico pediatra e que a importância do cirurgião-dentista, principalmente dos odontopediatras e estomatologistas, está no fato de poderem contribuir para o diagnóstico através de uma boa anamnese e um detalhado exame clínico.

Os principais sinais e sintomas ocorrem em crianças com menos de cinco anos de idade: febre recorrente, com intervalos entre 3 a 4 semanas (100%); faringite (72%) com swab negativo para estreptococos; adenite cervical (78%); estomatite aftosa (69%) em mucosa de lábio, língua, palato e faringe. Podem estar presentes outras manifestações menos frequentes, como: cefaléia, artralgia, dor abdominal, vômito, hepatoesplenomegalia e indisposição.

Segundo os critérios de Marshall os pacientes com PFAPA devem apresentar:

- 1) febre alta, próximo a 40° C, recorrente, com intervalos de 21 a 28 dias.
- 2) ter pelo menos um dos sinais: estomatite aftosa (poucas e rasas), linfadenopatia (submandibular e cervical, em geral, bilateral) e faringite.
- 3) exclusão das outras síndromes febris.
- 4) desenvolvimento normal do paciente.

Os pacientes com PFAPA respondem, de forma surpreendente, a prednisona oral 2mg/kg, em dose única, na fase inicial para abortar a crise (usada como critério diagnóstico), com o desaparecimento total dos sinais e sintomas em algumas horas, até o desenvolvimento de uma nova crise, que pode ocorrer meses após. A cimetidina usada como imunomodulador tem eficácia duvidosa. Alguns autores defendem a realização de amigdalectomia como tratamento definitivo. A Síndrome PFAPA é uma enfermidade benigna e o prognóstico é excelente. Os sintomas podem iniciar-se nos primeiros meses de vida e durar até a puberdade. Conforme a idade avança, os episódios clínicos vão se espaçando (após os 5 anos, os intervalos episódicos são de, aproximadamente, 3 meses e meio ou mais) e tendem a desaparecer por completo até os 15 anos de idade.



Autor:

Wagner Hespagnol – CD (CRO-RJ 15.061)

- Especialista em Patologia Bucal e Cirurgia e Traumatologia Bucomaxilofacial pela UFRJ.
- Doutor em Odontologia pela UFRJ.
- E-mail: wagnerhespagnol@hotmail.com



www.cro-rj.org.br
www.facebook.com/crorj

Ano XXXIII - nº 12 | 28

Dezembro de 2016

Coordenador: Almiro Reis Gonçalves - CD