

## COS'E' LA SINDROME PFAPA?

L'acronimo PFAPA sta per *Periodic Fever Adenitis Pharyngitis Aftous stomatitis*.

E' la più comune forma di febbre periodica nei bambini ed appartiene al gruppo delle sindromi autoinfiammatorie. La causa è sconosciuta sebbene sia presente una familiarità in oltre il 30% dei casi. Uno studio scandinavo ha stimato un'incidenza di 2,3 casi per 10.000 bambini/anno per cui nel Veneto si stima una frequenza di circa 180-200 nuovi casi per anno.

La malattia si presenta tipicamente negli anni della scuola materna con episodi ricorrenti di febbre con picchi elevati (38.5-39.5°C) che durano da 3 a 7 giorni e si verificano ogni 2-8 settimane. Agli episodi febbrili si associano spesso faringite, anche con placche, ingrossamento dei linfonodi sottomandibolari o laterocervicali, e talvolta stomatite aftosa. La PFAPA è una condizione benigna nel senso che di solito si risolve dopo qualche anno, comunque entro la fine della scuola dell'obbligo.

Il trattamento attuale della PFAPA comprende l'uso di corticosteroidi (betametasona 0,1 mg/kg in unica dose) somministrati all'inizio di un episodio febbrile. La pronta e persistente regressione della febbre e dei sintomi associati rappresenta la caratteristica peculiare di questa malattia. Non è una immunodeficienza per cui non vi sono controindicazioni alla profilassi vaccinale né alla vita in comunità.

### ELEMENTI CHIAVE PER SOSPETTARE E RICONOSCERE LA SINDROME PFAPA

- **febbre** ricorrente > 38°
- **periodicità** degli episodi febbrili con un'intervallo medio tra gli episodi di 21-28 giorni
- **associazione** di tonsillite (tamponi faringei sempre negativi) e/o stomatite aftosa e/o adenopatia laterocervicale;
- **familiarità** (parenti di I° grado) nel 30-40% dei casi
- **assenza** di interessamento respiratorio;
- **normalità** clinica del bambino nei periodi intercritici (tra una febbre e l'altra)
- **efficacia** di una singola dose di corticosteroidi sul singolo episodio (pronta interruzione della febbre e dei sintomi associati)
- **prognosi**: remissione in tutti i pazienti senza residui

Prof. Francesco Zulian

Comitato Scientifico del IL VOLO, Onlus

Professore Associato di Pediatria

Dipartimento di Salute della Donna e del Bambino

Università Padova