



XXIV
Mostra
de Iniciação
Científica

SEMANA DO
CONHECIMENTO

A Universidade em movimento

De **7 a 10** de outubro de 2014



RELATO DE CASO

Síndrome PFAPA(Periodic Fever, aphthous stomatitis, pharyngitis, cervical adenitis)

AUTOR PRINCIPAL:

Monique Benetti

E-MAIL:

moniquedbenetti@gmail.com

TRABALHO VINCULADO À BOLSA DE IC::

Não

CO-AUTORES:

Jonatan Longo, Larissa R. Corso, Gabriela Terezinha Albrecht, Marcelo Pedrotti De Cesaro, Monyke Strzelecki, João Felipe Fosarin Pedroso Baseggio

ORIENTADOR:

Arnaldo Carlos Porto Neto, M.D PhD

ÁREA:

Ciências Biológicas e da Saúde

ÁREA DO CONHECIMENTO DO CNPQ:

2.11.00.00-4

UNIVERSIDADE:

Universidade de Passo Fundo

INTRODUÇÃO:

As doenças autoinflamatórias constituem um grupo de enfermidades caracterizadas por episódios recorrentes de sinais e sintomas de inflamação sistêmica, causadas por uma desregulação do sistema imune inato. Dentre elas, a Síndrome PFAPA(Periodic Fever, aphthous stomatitis, pharyngitis, cervical adenitis) é a causa mais comum de febre periódica na infância e será o propósito desse relato. Síndrome de causa desconhecida, sem predileção por grupo racial ou étnico, pode manifestar sintomatologia nos primeiros meses de vida até os doze anos de idade, sendo mais frequente na faixa etária menor que cinco anos. Manifesta-se com episódios recorrentes regulares de febre, acompanhados de estomatite aftosa, faringite ou adenopatia cervical. O objetivo foi relatar três casos representantes dessa Síndrome que se faz um desafio diagnóstico nos consultórios pediátricos.

RELATO DO CASO:

Caso I

Paciente masculino, previamente hígido, 2 anos e 5 meses, apresentando-se com quadro de febre alta e persistente há 5 dias, não responsiva a antitérmicos, acompanhada de adenopatias cervicais e edema escrotal. O quadro febril repetia-se quinzenalmente, sendo que o paciente permanecia em bom estado geral nos períodos afebris. Nos exames laboratoriais obtivemos uma velocidade de sedimentação globular de 56mm, IgA 42mg/dL, IgG 788mg/dL, IgM 211mg/dL, IgD 0,9mg/dL, ISO-hemaglutininas 1:8, anticorpos IgG reagentes para Hepatite B, Rubéola e Caxumba. A contagem de linfócitos CD D3 foi de 73,9% (5575/mm³), CD19 de 19,5% (1471/mm³). Os anticorpos IgG e IgM para Epstein-Barr foram de 10,0 UI/ml e 11,0 UI/ml, respectivamente. O exame ecográfico apresentou edema de parede escrotal como alteração.

Caso II

Paciente feminina, previamente hígida, 3 anos, apresentando queixa de febre recorrente. A mãe da paciente relata que há meses vem apresentando crises de febre alta e recorrente, com um período de remissão de 2 a 3 semanas. Normalmente, o quadro febril persistia por 4 a 5 dias, e não era responsivo ao tratamento com antitérmicos e antibióticos. Os episódios de febre eram acompanhados de adenopatia cervical, hiperemia e edema das amígdalas faríngeas. Algumas vezes, também apresentou pequenas aftas na mucosa bucal. As alterações laboratoriais encontradas foram velocidade de sedimentação globular de 37mm, proteína C reativa de 60mg/dL, IgA 169mg/dl, IgM 23mg/dl, IgG 1130mg/dl e IgD 0,54mg/dl.

RELATO DO CASO - CONTINUAÇÃO:

Caso III

Paciente masculino, previamente saudável, 4 anos, apresentando episódios de febre recorrente. A mãe do paciente refere que a febre oscila entre 39°C e 40°C e apresenta um intervalo de remissão de 21 a 30 dias, acompanhada de adenopatias cervicais e faringite. Relata também, que cada quadro febril persiste por 4 a 5 dias, e não responde ao uso de antibióticos e antitérmicos, porém obteve-se melhora com o uso de Cimetidina 40mg/kg/dia. Os resultados laboratoriais apresentados foram IgA 75mg/dl, IgG 839mg/dl, IgM 139mg/dl, proteína C reativa 60mg/ml, velocidade de sedimentação globular 40mm, plaquetas e série branca sem alterações.

CONCLUSÃO:

Em virtude de não haver testes laboratoriais que confirmem o diagnóstico de PFAPA, essa síndrome torna-se um diagnóstico clínico de exclusão. Desse modo, é imprescindível que os profissionais estejam esclarecidos quanto às características clínicas e abordagem terapêutica para que o diagnóstico e conduta sejam feitos corretamente.

REFERÊNCIAS BIBLIOGRÁFICAS:

1. Fonseca, Alisson A. R.; Cherubini, Karen: Aspectos de interesse clínico sobre a síndrome PFAPA (febre periódica, estomatite aftosa, faringite e adenite); Scientia Medica, Porto Alegre: PUCRS, v. 15, n. 1, jan./mar. 2005.
2. Berlucchi, Marco; Nicolai, Piero: Marshall's syndrome or PFAPA (periodic fever, aphthous stomatitis, pharyngitis, cervical adenitis) syndrome; Orphanet encyclopedia. Janeiro, 2004.

Síndrome PFAPA(Periodic Fever, aphthous stomatitis, pharyngitis, cervical adenitis)

Mônica Benetti, Jonathan Longo, Larissa R. Corso, Gabriela Albrecht, Marcelo de Cesaro, Moryke Strzelcki, João Bassegio

Arnaldo Carlos Porto Neto, M.D PhD

Faculdade de Medicina, Universidade de Passo Fundo

INTRODUÇÃO: As doenças autoinflamatórias constituem um grupo de enfermidades caracterizadas por episódios recorrentes de sinais e sintomas de inflamação sistêmica, causadas por uma desregulação do sistema imune inato. Dentre elas, a Síndrome PFAPA(Periodic Fever, aphthous stomatitis, pharyngitis, cervical adenitis) é a causa mais comum de febre periódica na infância e será o propósito desse relato. Síndrome de causa desconhecida, sem predileção por grupo racial ou étnico, pode manifestar sintomatologia nos primeiros meses de vida até os doze anos de idade, sendo mais frequente na faixa etária menor que cinco anos. Manifesta-se com episódios recorrentes regulares de febre, acompanhados de estomatite aftosa, faringite ou adenopatia cervical. O objetivo foi relatar três casos representativos dessa Síndrome que se faz um desafio diagnóstico nos consultórios pediátricos.

RELATO DE CASO

Caso I: Paciente masculino, previamente saudável, 2 anos e 5 meses, apresentando-se com quadro de febre alta e persistente há 5 dias, não responsiva a antitérmicos, acompanhada de adenopatia cervical e edema escrotal. O quadro febril repete-se quinzenalmente, sendo que o paciente permanecia em bom estado geral nos períodos afebris. Nos exames laboratoriais obtivemos uma velocidade de sedimentação globular de 56mm, IgA 42mg/dL, IgG 788mg/dL, IgM 211mg/dL, IgD 0,9mg/dL, ISD-hemaglutinina 1:8, anticorpos IgG reagentes para Hepatite B, Rubéola e Caxumba. A contagem de linfócitos CD 3 foi de 73,9% (5575/mm³), CD19 de 19,5% (1471/mm³). Os anticorpos IgG e IgM para Epstein-Barr foram de 10,0 UI/ml e 11,0 UI/ml, respectivamente. O exame otoscópico apresentou edema de parede escrotal como alteração.

Caso II: Paciente feminina, previamente saudável, 3 anos, apresentando queixa de febre recorrente. A mãe da paciente relata que há meses vem apresentando crises de febre alta e recorrente, com um período de remissão de 2 a 3 semanas. Normalmente, o quadro febril persistia por 4 a 5 dias, e não era responsivo ao tratamento com antitérmicos e antibióticos. Os episódios de febre eram acompanhados de adenopatia cervical, hiperemia e edema das amígdalas faríngeas. Algumas vezes, também apresentava pequenas aftas na mucosa bucal. As alterações laboratoriais encontradas foram velocidade de sedimentação globular de 37mm, proteína C reativa de 60mg/dL, IgA 169mg/dL, IgM 23mg/dL, IgG 1130mg/dL e IgD 0,54mg/dL.

Caso III: Paciente masculino, previamente saudável, 4 anos, apresentando episódios de febre recorrente. A mãe do paciente refere que a febre oscila entre 39°C e 40°C e apresenta um intervalo de remissão de 21 a 30 dias, acompanhada de adenopatia cervical e faringite. Relata também, que cada quadro febril persiste por 4 a 5 dias, e não responde ao uso de antibióticos e antitérmicos, porém obtve-se melhora com o uso de Cimetidina 40mg/kg/dia. Os resultados laboratoriais apresentados foram IgA 73mg/dL, IgG 839mg/dL, IgM 135mg/dL, proteína C reativa 60mg/ml, velocidade de sedimentação globular 40mm, plaquetas e série branca sem alterações.

CONCLUSÃO: Em virtude de não haver testes laboratoriais que confirmem o diagnóstico de PFAPA, essa síndrome torna-se um diagnóstico clínico de exclusão. Deste modo, é imprescindível que os

profissionais estejam esclarecidos quanto às características clínicas e abordagem terapêutica para que o diagnóstico e conduta sejam feitos corretamente.

REFERÊNCIAS BIBLIOGRÁFICAS:

1. Forasca, Alisson A. R.; Cherubini, Karen: Aspectos de interesse clínico sobre a síndrome PFAPA(febre periódica, estomatite aftosa, faringite e adenite). Scientia Medica, Porto Alegre: PUCRS, v. 15, n. 1, jan./mar. 2005.
2. Berlucchi,Marco; Nicolai,Piero: Marshall's syndrome or PFAPA (periodic fever, aphthous stomatitis, pharyngitis, cervical adenitis) syndrome; Orphanet encyclopedia. Janeiro, 2004.

Assinatura do aluno

Assinatura do orientador