



## :: Febre mediterrânea familiar



- Este documento é uma tradução das recomendações francesas elaboradas pelo Pr. Grateau, Dra HENTGEN e Dra Stankovic Stojanovic, revistas e publicadas pela Orphanet em 2010.
- Alguns dos procedimentos mencionados, particularmente os tratamentos farmacológicos, podem não estar validados no país onde exerce.

### Sinónimos:

Febre periódica, FMF

### Definição:

A febre mediterrânea familiar (FMF) é uma doença **auto-inflamatória** de origem genética, que afecta as **populações da bacia mediterrânea** e é caracterizada por crises recorrentes de **febre acompanhada de poliserosite**, que provoca os sintomas. A **Colchicina** constitui o **tratamento básico** de referência e visa combater as crises inflamatórias e prevenir a **amiloiose**, a **complicação mais grave** da FMF.

Para mais informações: [Ver Sumário da Orphanet](#)

Menu	
Recomendações de cuidados pré-hospitalares de urgência	Recomendações para os serviços de urgência hospitalares
<a href="#">Sinónimos</a>	<a href="#">Situações de urgência</a>
<a href="#">Etiologia</a>	<a href="#">Orientações</a>
<a href="#">Riscos específicos em situações de emergência</a>	<a href="#">Interações medicamentosas</a>
<a href="#">Tratamentos frequentemente prescritos a longo prazo</a>	<a href="#">Anestesia</a>
<a href="#">Complicações</a>	<a href="#">Medidas preventivas</a>
<a href="#">Particularidades dos cuidados médicos pré-hospitalares</a>	<a href="#">Medidas terapêuticas adicionais e hospitalização</a>
<a href="#">Para mais informações</a>	<a href="#">Doação de órgãos</a>
	<a href="#">Bibliográfica</a>

# Recomendações de cuidados pré-hospitalares de urgência Respeitante a portador de febre mediterrânica familiar

## Sinónimos

- ▶ Febre periódica
- ▶ FMF

## Etiologia

- ▶ doença auto-inflamatória que afecta sobretudo as populações da bacia do Mediterrâneo, provocada por uma mutação do gene *MEFV* que codifica a pirina ou marenostina, que está na base da disfunção imunitária congénita; a repetição das crises inflamatórias pode provocar amiloidose, com particular envolvimento renal

## Riscos específicos em situações de emergência

- ▶ crise inflamatória aguda, sobretudo abdominal (pseudo-cirúrgica), mas também torácica, articular (joelhos) ou testicular
- ▶ febre como expressão da crise inflamatória aguda

## Tratamentos frequentemente prescritos a longo prazo

- ▶ colchicina
- ▶ alguns doentes são tratados com inibidores da IL1: anakinra (Kineret®) ou canakinumab (Ilaris®)

## Complicações

- ▶ não negligenciar eventuais emergências abdominais cirúrgicas que podem simular uma crise inflamatória em doentes que sofrem de FMF

## Particularidades dos cuidados médicos pré-hospitalares

- ▶ deitar o doente em local calmo e quente
- ▶ prescrever uma associação de paracetamol e AINE
- ▶ por vezes, são necessários analgésicos de grau 2 ou mesmo 3
- ▶ manter o tratamento de fundo
- ▶ as crianças requerem por vezes rehidratação intravenosa

## Para mais informações

- ▶ [www.orpha.net](http://www.orpha.net)

# Recomendações para os serviços de urgência hospitalares

## Situações de urgência

- ▶ As **crises inflamatórias agudas** manifestam-se sob a forma de:
  - **febre**, que pode ser **moderada** (38°C) ou muito **elevada** (>40°C) e raramente está ausente
  - **dor** associada a uma ou mais perturbações serosas
    - as mais comuns são dores abdominais localizadas ou generalizadas, «pseudo-cirúrgicas», por vezes acompanhadas por náuseas, vômitos, alterações do trânsito intestinal
    - dor torácica com dispneia, ligada a pleurisia e, menos frequentemente, a pericardite
    - dor articular ou mesmo artrite genuína, afectando geralmente as articulações de tamanho médio (joelhos+++e tornozelos)
    - orquite
    - menos frequentemente, uma manifestação cutânea extremamente dolorosa conhecida por «pseudo-erisipela», geralmente adjacente a um maléolo
  - uma reacção inflamatória revelada por resultados elevados de VS e PCR nas análises laboratoriais (a hiperleucocitose pode ser moderada ou mesmo estar ausente)
  
- ▶ **Medidas de diagnóstico em urgência**
  - Exames de emergência: em caso de dúvida, sobretudo se as manifestações clínicas e a forma como evoluíram forem invulgares, utilize a **imagiologia de diagnóstico** e os **exames adequados** para excluir causas alternativas de:
    - dores abdominais (cirúrgicas, ginecológicas, pielonefrite, colecistite, etc.)
    - dor torácica
    - artrite infecciosa no caso de existir uma porta de entrada nítida
  
- ▶ **Medidas terapêuticas imediatas**
  - **deitar o doente** em local calmo e quente
  - **Ministrar uma associação de analgésicos e agentes antipiréticos (tipo paracetamol) e agentes anti-inflamatórios não-esteróides:**
    - Crianças:
      - paracetamol: 15 mg/kg a cada 6 h sem exceder 4 g/24 h
      - em conjunto com AINE, p. ex. ibuprofeno 8 mg/kg/6 h (alternando a cada 3 horas), sem exceder 1200 mg/24 h
    - Adultos: paracetamol 1 g/8 h em alternância com AINE, p. ex. ibuprofeno 400 mg/8 h (alternando a cada 4 horas)
    - Por vezes é necessária a via parentérica, sobretudo em caso de náuseas/vômitos
  - **Se a dor não for aliviada** pelos medicamentos anteriores, podem utilizar-se analgésicos de grau 2 ou mesmo 3:
    - Crianças:
      - Xarope de codeína (Codenfán®): 0,5 a 0,75 mL/kg a cada 4 a 6 h, sem exceder 6 mg/kg/24 h
      - Se necessário, administrar morfina (adaptar em função dos antecedentes):
        - › via IV: administrar uma dose de ataque em bólus de 50 g/kg, depois administrar em bólus doses de 25g/kg, consoante a dor; administrar no máximo 8 doses em bólus a cada 4 h
        - › Via IR: 0,3 mg/kg a cada 3 a 6 h

- Adultos: tramadol ou uma associação de paracetamol e codeína, ou mesmo morfina em injecções separadas por via IV ou SC, consoante a evolução da dor
- **Rehidratação** por via intravenosa em caso de vômitos e febre elevada (posologia pediátrica: 1500 a 2000 mL/m<sup>2</sup>/24 h)
- Se a febre permanecer muito elevada e a dor intensa a despeito das medidas tomadas, **podem utilizar-se corticosteróides em último recurso:**
  - Crianças com menos de 12 anos: 0,75 a 1 mg/kg (equivalente de prednisona) em dose única, substituídos pelos analgésicos e AINE acima indicados
  - Adultos e crianças com mais de 12 anos: 0,5 a 0,75 mg/kg (equivalente de prednisona) em dose única, substituídos pelos analgésicos e AINE acima indicados
- **Não existe indicação para o aumento temporário da dose de colchicina** (não é eficaz nas crises inflamatórias de curta duração, e o risco de efeitos indesejáveis é também maior)
- **A colchicina não pode ser utilizada por via IV** (risco de sobredosagem ou intoxicação grave)
- **Pelo contrário, a colchicina deve continuar a utilizar-se na dose habitual**

## Orientação

- ▶ **Onde?** No geral, as crises inflamatórias na FMF são de curta duração (em média 2-3 dias) e raramente é necessária hospitalização
- ▶ **Quando?** Em caso de recidiva frequente das crises inflamatórias, os doentes necessitam de ser encaminhados para o médico que trata a FMF para pesquisar eventuais factores desencadeantes e ajustar o tratamento de fundo

## Interações medicamentosas

- ▶ Não existem interações medicamentosas específicas no contexto dos medicamentos utilizados em situações de emergência ou no tratamento de fundo
- ▶ Interações medicamentosas - colchicina:
  - Não são recomendadas associações (risco de toxicidade da colchicina acumulada): macrólidos e derivados, salvo a espiramicina (Rovamycine®), estatinas, ciclosporina
  - Associação medicamentosa que requer precauções de utilização: anti-vitamina K (risco acrescido de hemorragia)

## Anestesia

- ▶ Nenhuma precaução em particular
- ▶ Retomar a dose habitual de colchicina logo que possível (risco de crises inflamatórias recorrentes quando a colchicina é interrompida)

## Medidas preventivas

- ▶ Tendo em conta certas situações que o doente aprende a reconhecer e que acarretam um eventual risco de desencadeamento de uma crise inflamatória, pode propor-se a toma preventiva de analgésicos/AINE
- ▶ Em certos casos, como a realização de um exame escolar/universitário, em que o surgir de uma crise inflamatória traria também consequências socioprofissionais, os médicos tendem por vezes a aumentar a colchicina uma ou duas semanas antes do acontecimento potencialmente desencadeante, dose que voltaria a ser reduzida imediatamente depois

## Medidas terapêuticas adicionais e hospitalização

- ▶ Manter o doente em repouso
- ▶ No caso de dor abdominal:
  - massagem suave com uma toalha quente ou fria
  - relaxamento

## Doação de órgãos



- Não existe contra-indicação para a doação de órgãos ou sangue.
- Os casos de amiloidose são sistémicos e afectam sobretudo os rins, o tubo digestivo e as glândulas endócrinas. Consequentemente, a doação de rins não é indicada.

## Bibliografia

- ▶ Página da Internet do Centro de referência para doenças auto-inflamatórias da criança: <http://asso.orpha.net/CEREMAI/>
- ▶ Página da Internet da Association française de la fièvre méditerranéenne familiale [Associação Francesa de FMF] (AF FMF): [www.affmf.org](http://www.affmf.org)

*Estas recomendações foram elaboradas com a colaboração de: Prof. Gilles GRATEAU; Dr.<sup>a</sup> Véronique HENTGEN (Pediatria) e Dr.<sup>a</sup> Katia STANKOVIC STOJANOVIC (adultos) - Centro de referência para doenças auto-inflamatórias da criança e do adulto; Association française de la fièvre méditerranéenne familiale (AFFMF) e Dr Gilles Bagou SAMU-69, Lyon.*

Data de realização: 11 de Outubro de 2010

*Estas orientações de emergência foram adaptadas para Portugal em colaboração com o Doutor Luis Avô*

Data de tradução : Março de 2012

Estas orientações de emergência foram traduzidas com o apoio da Shire E.G.

