

Síndrome PFAPA



Sandra Baile Maxía (Rotatorio Pediatría)
Tutor: Olga Gómez Pérez (Escolares)

Anamnesis y Exploración física

Niño de **4 años**

Episodios de **fiebre recurrente** desde los **4 meses** de edad

Asocia {

- faringoamigdalitis
- adenitis cervical
- aftas bucales
- molestias abdominales
- dolor articular ocasional



Periodicidad **2-4 semanas**

EF **normal** y desarrollo ponderoestatural **normal**

Diagnóstico

Diagnóstico **clínico** ➔ Síndrome **PFAPA**

Tratamiento

Corticoides durante los episodios.

Evolución

Evolución **favorable** de los **2 a los 4 años**

A partir de los 4 años, **reaparición** de los episodios con **mayor intensidad y frecuencia**

Replanteamos diagnóstico y ampliamos estudio

Pruebas complementarias

Cultivos faríngeos: negativos

AS: leucocitosis con desviación a la izquierda y ↑ PCR durante episodios. Normal entre episodios

Estudio de inmunidad: Igs, linfocitos y Complementos normal

ASLO -, FR -, VSG -, ANA -

Estudio genético de otras enfermedades autoinflamatorias: pendiente

Se remite a ORL para valorar **amigdalectomía**

Fiebre recurrente: diagnóstico diferencial

- **Infecciones banales:** conocer la normalidad
- **Neoplasias**
- **Enfermedades autoinmunes**
- **Inmunodeficiencias primarias**
- **Inmunodeficiencias secundarias**
- **Enfermedades autoinflamatorias**

Enfermedades autoinflamatorias

Alteración de la inmunidad que da lugar a **episodios recurrentes de inflamación sistémica**, sin etiología infecciosa, neoplásica o autoinmune

Tabla 1. Propuesta de clasificación de las enfermedades autoinflamatorias sistémicas

Enfermedades autoinflamatorias sistémicas hereditarias

- Síndromes hereditarios de fiebre periódica
- Síndromes periódicos asociados a criopirina
- Granulomatosis sistémicas pediátricas
- Síndrome de artritis piogénica estéril, pioderma gangrenoso y acné (PAPA)
- Osteomielitis crónica multifocal recidivante

Enfermedades autoinflamatorias sistémicas de base genética no conocida

- Enfermedad de Crohn
- Gota
- Condrocálcinosis familiar (seudogota)
- Artropatías por cristales
- Osteoartritis
- Enfermedad de Still del adulto
- Vasculitis no asociadas a autoanticuerpos
- Enfermedad de Behçet
- Uveítis idiopática
- Psoriasis
- Artritis psoriásica

Fuente: Aróstegui JJ, Yague J. Enfermedades autoinflamatorias sistémicas hereditarias. Síndromes hereditarios de fiebre periódica. Med Clin (Barc). 2007;129:767-77

Síndrome PFAPA

- ***Periodic fever, aphtous stomatitis, pharyngitis and adenopathy***
- *Marshall* 1987
- Causa **desconocida**
- **Inicio:** 2-5 años
- Diagnóstico **clínico:** **excluir** otras causas de fiebre recurrente
- Pronóstico excelente: benigna y **autolimitada**
- Tratamiento {
 - **prednisona** 1-2mg/kg VO dosis única
aumenta frecuencia de las crisis
 - otros: colchicina, cimetidina, amigdalectomía

Criterios diagnósticos

Deben cumplirse **TODOS**:

- >3 episodios de fiebre <6 días a intervalos regulares
- Faringoamigdalitis con adenopatías cervicales o aftas orales
- Asintomático entre episodios con crecimiento normal
- Rápida resolución de síntomas con prednisona

Criterios de exclusión

- Neutropenia: hemograma en fase aguda
- Síntomas atípicos
- Aumento reactantes fase aguda en periodo entre crisis
- Historia familiar de fiebre recurrente

Bibliografía

1. Ricart-Campos S. Síndrome PFAPA. Protoc Diagn Ter Pediatr. 2014;1:219-24
2. López-Montesinos B. Síndromes hereditarios de fiebre recurrente. Protoc diagn ter pediatr. 2014;1:203-10
3. Calvo-Rey C, Soler-Palacín P, Merino-Muñoz R, Saavedra-Lozano J, Antón-López J, Aróstegui J.I. Documento de Consenso de la Sociedad de Infectología Pediátrica y la Sociedad de Reumatología Pediátrica sobre el diagnóstico diferencial y el abordaje terapéutico de la fiebre recurrente. An Pediatr. 2011; 74:194.e1-194.e16