

SÍNDROME FEBRIL RECURRENTE



María Martínez Muñoz (Rotatorio Pediatría)

Tutor: Dr. Pedro Alcalá (Escolares)

Servicio de Pediatría, HGUA

ANAMNESIS Y DATOS EXPLORATORIOS RELEVANTES

Niña de 4 años que ingresa por **fiebre de hasta 41°C de 2 días de evolución** que no cede con la toma de paracetamol

ANAMNESIS

- Antecedentes personales:

- **Ingresos previos** (desde los 9 meses de edad) por fiebre periódica sin foco infeccioso evidenciado
- Seguimiento desde Reumatología por sospecha de Síndrome Autoinflamatorio: **portadora del gen MEFV**

- Esquema vacunal completo para su edad

- Tratamiento: **Colchicina** (0.5 mg/día) y **Canakinumab** (iv) (2mg/Kg; última dosis hace 3 días)

ANAMNESIS Y DATOS EXPLORATORIOS RELEVANTES

Niña de 4 años que ingresa por **fiebre de hasta 41°C de 2 días de evolución** que no cede con la toma de Paracetamol.

ANAMNESIS

- Antecedentes personales:

- Ingresos previos (desde los 9 meses de edad) por fiebre periódica sin foco infeccioso evidenciado
- Seguimiento desde Reuma Autoinflamatorio: portadora

- Esquema vacunal completo para

- Tratamiento: **Colchicina** (0.5 mg hace 3 días)

Canakinumab

- Ac monoclonal anti-IL-1 beta
- Impide la activación del gen inducida por IL-1 beta y la producción de mediadores inflamatorios
- Administración iv, cada 8 semanas

ANAMNESIS Y DATOS EXPLORATORIOS RELEVANTES

ENFERMEDAD ACTUAL

Fiebre de hasta 41°C de 2 días de evolución que se acompaña de **náuseas, dolor abdominal y artralgias** generalizadas

EXPLORACIÓN FÍSICA

Paciente consciente y orientada, BEG. NC y NH. Eupneica (aire ambiente).
T^a 39°C (timpánica).

EF por apartaros dentro de la normalidad.
Ausencia de aftas orales, conjuntivitis ni alteraciones osteoarticulares.

PRUEBAS DIAGNÓSTICAS

AS:

- **Bioquímica:** glucosa 84 mg/dL; Urea 21mg/dL, Cr 0,30mg/dL; sin alteraciones hidroelectrolíticas; **PCR 8,52 mg/dL**, Procalcitonina 0,30 ng/mL
- **Hemograma:** leucocitos $10 \times 10^3/\mu\text{L}$, neutrófilos $7,49 \times 10^3/\mu\text{L}$, linfocitos $1,74 \times 10^3/\mu\text{L}$; Hb 10,8 g/dL, Hto 32,8%, VCM 78,3fL; **VSG 22mm**

Se realiza AO, ECG, urocultivo y hemocultivos que resultan normales

Pruebas de imagen

Ecocardiograma y ecografía abdominal: normales

DIAGNÓSTICO DIFERENCIAL

PROCESOS INFECCIOSOS	ENFERMEDADES AUTOINMUNES	NEOPLASIAS	OTRAS CAUSAS
<p>Virus (adenovirus, Influenza, VHH-6, enterovirus, VEB, CMV): principal causa de FSF en los pacientes pediátricos.</p> <p>Bacterianas suelen ser localizadas:</p> <ul style="list-style-type: none"> - Frecuente: Neumonías, meningitis, o ITU. - Infrecuente: abscesos intraabdominales, osteoarticulares, endocarditis, sinusitis. <p>Parásitos (Leishmania spp., Plasmodium spp.)</p>	<ul style="list-style-type: none"> - Artritis idiopática juvenil o enfermedad de Still - Conectivopatías (ej. LES) - Enfermedad de Kawasaki - Enfermedad inflamatoria intestinal - Síndromes autoinflamatorios: <ul style="list-style-type: none"> - Fiebre persistente - Fiebre recurrente: Fiebre Mediterránea Familiar 	<p>Leucemias agudas</p> <p>Linfomas</p> <p>Neuroblastoma</p>	<ul style="list-style-type: none"> - Fiebre medicamentosa - Fiebre facticia - Síndrome hemofagocítico

FIEBRE MEDITERRÁNEA FAMILIAR (FMF)

Enfermedad autoinflamatoria más frecuente
Herencia autosómica recesiva en el gen MEFV



Déficit de pirina

disfunción en la regulación del sistema inflamatorio por una producción excesiva de IL-1

Clínica

Ataques inflamatorios recurrentes y autolimitados (3-5 días) de fiebre y elevación de RFA

+/-

serositis (peritoneal, pericárdico y pleural), manifestaciones musculoesqueléticas (artralgias y artritis), m.cutáneas (exantemas, aftas orales), adenopatías

Diagnóstico: clínico con confirmación confirmación genética.

Tratamiento: Colchicina (<5 años 0.5 mg/día) → antiinflamatorio (control ataques y prevención amiloidosis)

Fármacos
inhibidores
IL-1

-Anakinra (fármaco biológico con actividad anti-IL-1a y anti-IL-1 β)
-Canakinumab (Ac monoclonal anti IL-1 β)



FIEBRE MEDITERRÁNEA FAMILIAR (FMF)

Enfermedad autoinflamatoria más frecuente
Herencia autosómica recesiva en el gen MEFV



Déficit de pirina

disfunción en la regulación del sistema inflamatorio por una producción excesiva de IL-1

SECUELA IMPORTANTE

Inflamación subclínica continua



AMILOIDOSIS

Clínica

ataques breves y autolimitados (3-5 días) de fiebre y elevación de RFA
+/-
(eritema nodoso), manifestaciones musculoesqueléticas (artralgias y artritis),
(exantemas, aftas orales), adenopatías

Diagnóstico: clínico con confirmación confirmación genética.

Tratamiento: Colchicina (<5 años 0.5 mg/día) → antiinflamatorio (control ataques y prevención amiloidosis)

**Fármacos
inhibidores
IL-1**

-Anakinra (fármaco biológico con actividad anti-IL-1a y anti-IL-1β)
-Canakinumab (Ac monoclonal anti IL-1β)

TRATAMIENTO-EVOLUCIÓN

Tratamiento al ingreso: **Paracetamol** (100mg/mL) 2mL/8h (vo)

1º Día

Tª 39°C (timpánica)

AS: **PCR 8,52 mg/dL**

Se descartan signos de serositis (Ecocardio y Eco abdominal)

2º Día

Afebril, buena tolerancia oral, sin vómitos, deposiciones y diuresis conservada

AS: **PCR 4,45 mg/dL**

3º Día

ALTA HOSPITALARIA

>24h afebril, con mejoría clínica y analítica

*En caso de fiebre o dolor: Paracetamol 100mg/mL (2mL cada 8 horas)

Seguimiento: Servicio de Reumatología Infantil de La Fe

BIBLIOGRAFÍA

1. Alonso Cadenas J.A., De La Torre Espí M. Fiebre sin foco. *Pediatría Integral*. 2023; XXVII (5): 240–248.
1. Bittermann V, Antón López J. Fiebre mediterránea familiar. *Asociación Española de Pediatría*. 2020;2:379-389
1. Llobet Agulló M.P, Moure González J.D. Diagnóstico y manejo de las enfermedades autoinflamatorias en Pediatría. *Asociación Española de Pediatría*. 2019;2:453-69.
1. Méndez-Echevarría A, Velázquez R. Fiebre de Origen Desconocido. *Anales de Pediatría Continuada*. 2009;7(4):205-213.
1. Rivero Calle I, Dacosta A.I, Cervantes Hernández E. Síndrome febril prolongado y fiebre de origen desconocido. *Asociación Española de Pediatría*. 2023;2:347-368.

