

Fiebre periódica en edad pediátrica: revisión del síndrome de PFAPA en la consulta de Reumatología Infantil

Araújo De Castro J, Plaza Sánchez C*, Hernández Fuentes F*, Navarro Esteban MT*, Alcañiz Rodríguez P**, Mesa Del Castillo Bermejo P**

*Médico Interno Residente Hospital Universitario Virgen de la Arrixaca

**Médico Adjunto Sección Reumatología Pediátrica Hospital Universitario Virgen de la Arrixaca

INTRODUCCIÓN

- El síndrome de PFAPA es la causa más frecuente de fiebre periódica en la infancia.
- El acrónimo engloba en inglés los síntomas cardinales de la enfermedad (fiebre periódica, aftas, faringitis y adenopatías).
- Su etiopatogenia es desconocida y su diagnóstico se basa en criterios clínicos.
- Aunque habitualmente se trata de una patología de buen pronóstico y autolimitada con la edad, puede afectar de manera importante a la calidad de vida de los pacientes y sus familiares.
- Las opciones terapéuticas incluyen corticoides, colchicina y amígdalectomía.

OBJETIVOS

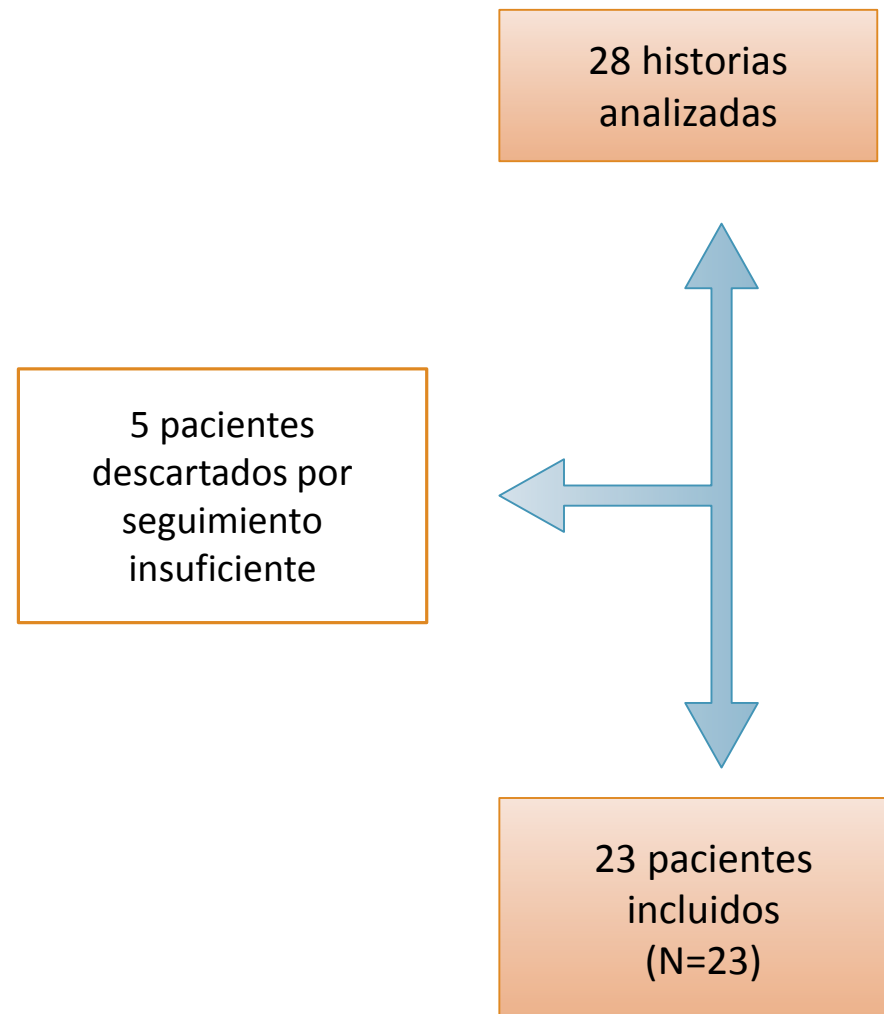
- Describir las características clínicas y epidemiológicas de los niños diagnosticados del síndrome de PFAPA en la sección de Reumatología Infantil de nuestro hospital.

Criterios diagnósticos del síndrome de PFAPA

Criterios Marshall modificados	Nuevos criterios diagnósticos (Vannoi <i>et al.</i>)
1. Episodios de fiebre recurrente ($>38.8^{\circ}$) de inicio precoz (<5 años)	1. Episodios de fiebre periódica durante al menos 6 meses: - Fiebre diaria de al menos 38.5°C de 2-7 días de duración - Al menos 5 episodios, de manera regular, con intervalo máximo de 2 meses entre episodios
2. Síntomas constitucionales en ausencia de infección acompañante, con al menos uno de los siguientes signos: - Estomatitis aftosa o aftas orales - Adenitis cervical - Faringitis con o sin exudado amigdalár	2. Faringoamigdalitis, adenopatías cervicales, aftas orales. Al menos 1 en cada episodio, y 2 en la mayoría de episodios
3. Exclusión de neutropenia cíclica	3. Exclusión de otras causas de fiebre recurrente 4. Exclusión de infecciones, inmunodeficiencias y neutropenia cíclica
(Inicio en menores de 5 años)	5. Inicio de la enfermedad antes de los 6 años de edad
4. Intervalos sin síntomas entre episodios	6. Normalización clínica y analítica entre episodios
5. Normal crecimiento y desarrollo	7. Normal crecimiento y desarrollo

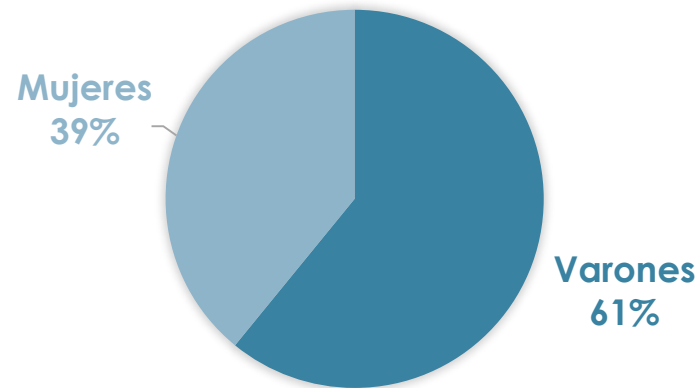
METODOLOGÍA

- **Diseño:** retrospectivo observacional (2017-2021)
- **Inclusión:** todos los pacientes entre 0 y 14 años con diagnóstico de PFAPA recogidos en la base de datos de nuestra unidad
- Los datos fueron analizados con el programa PSPP.
- Se analizan: sexo, edad al diagnóstico, intervalo entre cuadros febriles, remisión, edad de remisión, síntomas asociados, duración de la fiebre, tratamiento empleado, respuesta al tratamiento



RESULTADOS

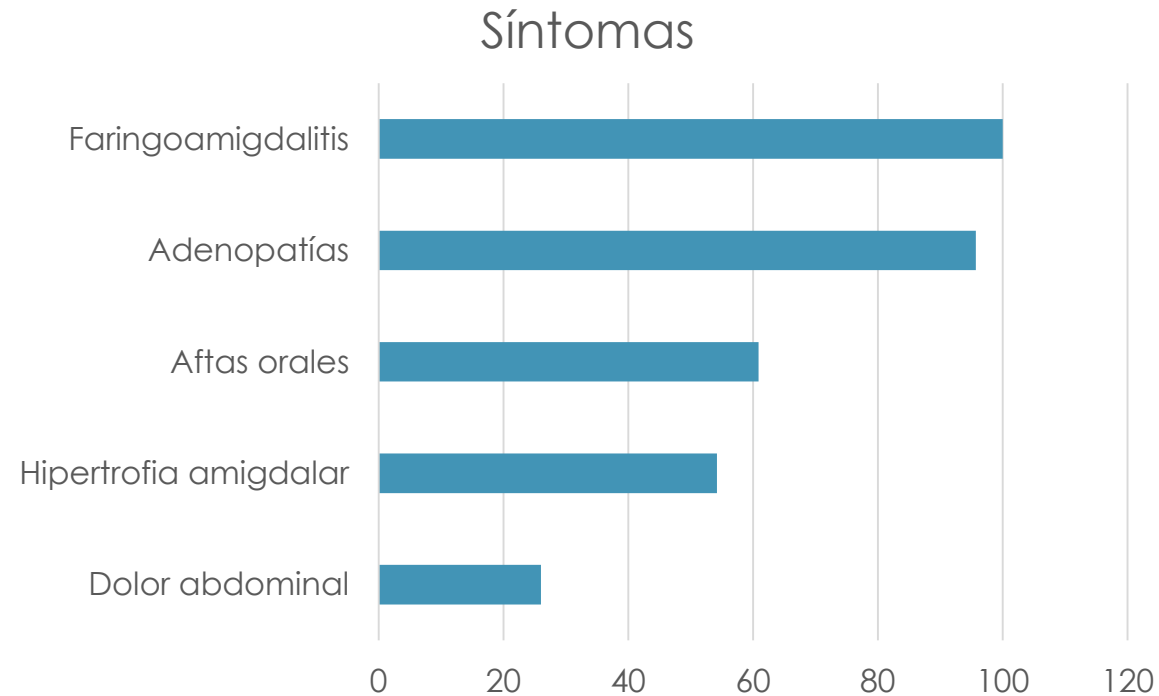
- Se incluyeron 23 pacientes: 14 hombres (60.9%) y 9 mujeres (39.1%). La media de edad de debut de la enfermedad fue de 4.17 (± 2.72) años.



La duración media de los episodios febriles al inicio de fue de 5.79 días (± 1.55) cada 4.6 (± 2.18) semanas



RESULTADOS

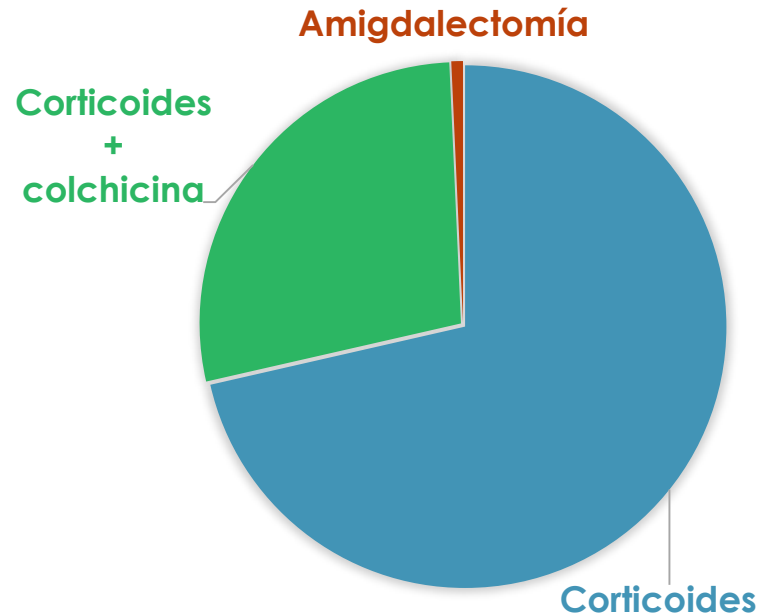


Únicamente 1 paciente entraba en la categoría de alto riesgo según los criterios de Gaslini.

Se solicitó estudio genético a 5 pacientes, sin alteraciones patológicas.



Tratamientos empleados



- Los episodios remitían con dosis única de **corticoides** en el 100% de los pacientes, aunque en un 17.4% (n=4) estuvieron asociados a un acortamiento de los intervalos entre cuadro febriles.
- En el único paciente en el que se realizó la **amigdalectomía**, el cuadro remitió tras la misma

Remisión de la enfermedad

- 39.1% (n=9) de los pacientes recibieron tratamiento profiláctico con **colchicina**.
- El PFAPA remitió en 39.1% (n=9) de los pacientes, 4 de los cuales recibían tratamiento con colchicina. La media de edad de remisión espontánea fue 7 (+/-1.64) años y en niños en tratamiento con colchicina fue de 6 (+/-2.45) años, sin que hayamos obtenido nivel de significación estadístico.



DISCUSIÓN

- En nuestro medio, los niños con el síndrome e PFAPA presentan unas características clínicas y pronóstico similares a las descritas en la literatura, con buena respuesta a corticoterapia y elevada tendencia a la remisión con el tiempo.
- La terapia más efectiva parece ser los corticoides, sin embargo, no previenen futuros brotes febriles.
- No podemos afirmar que la administración profiláctica de colchicina aumente el periodo asintomático entre los episodios febriles, lo que atribuimos al tamaño muestral.

Gracias!