

PFAPA. Periodic Fever Aphthous Stomatitis Pharyngitis.

Petit Jordán, A. Martínez Barquero, Ml. González Cervera, R. Fernández Arribas, JL.
Hospital Don Benito- Villanueva

INTRODUCCIÓN

Las enfermedades autoinflamatorias cada vez son más conocidas en nuestro entorno. Se deben tener presente desde cualquier punto de atención pediátrica.

RESUMEN DEL CASO

Escolar de 8 años que acude a consulta de pediatría de atención primaria por fiebre 38.5º C, odinofagia y malestar general. No presenta disnea. Sin síntomas digestivos ni urinarios.

No antecedentes personales de interés. Como antecedentes familiares: madre con hipotiroidismo, abuela materna DM-2, abuelo paterno DM-2, tía materna Esclerosis múltiple.

A la exploración física, observamos faringe hiperémica con exudados blanquecinos. Adenopatías submandibulares bilaterales. Resto de la exploración, anodina.

Si consideramos este episodio como algo puntual lo mas común es que se tratase de una faringoamigdalitis, pero repasando el historial de la paciente observamos que ha presenciado numerosas visitas en el servicio de continuada sin haber consultado previamente a su pediatra. Y nos hacemos la pregunta de ¿cuántas veces le ha pasado esto?



Estamos ante un caso de fiebre recurrente, pues se presentan 3 o más episodios anuales de fiebre, de duración variable, que se alternan con intervalos libres de síntomas de al menos dos semanas y durante un periodo mayor o igual a 6 meses.

Entre las posibles etiologías de fiebre recurrente, destacamos las infecciones, neoplasias, enfermedades reumáticas/autoinmunes así como las enfermedades autoinflamatorias (FMF y PFAPA por su frecuencia sobre el resto) e inmunodeficiencias primarias (neutropenia cíclica).

En nuestro caso clínico, se realiza un cultivo de frotis faríngeo que resulta ser negativo, excluyendo así infecciones bacterianas de etiología común y se realiza analítica en pleno episodio febril, donde no se aprecia neutropenia, excluyendo así la neutropenia cíclica dentro de los posibles diagnosticos diferenciales.

El Sd de PFAPA es una enfermedad autoinflamatoria, no hereditaria, provocada por una alteración del inflammasoma con la consecuente alteración de niveles elevados de IL-1, IL-6, IFN y TNF. Fue descrita por primera vez por Marshall en 1987, y en España los primeros casos publicados fueron en el año 2000.

Pensamos en esta patología cuando se nos presenta un paciente menor de 6 años con episodios de fiebre recurrente acompañado de faringoamigdalitis, cultivos faríngeos negativos y sin alteraciones analíticas significativas.

Son característicos episodios de fiebres de al menos 38.7º C de 2-7 días de duración durante 6 meses, de forma regular con intervalos máximos de 2 meses entre episodios. Suele presentarse fuera de meses epidémicos.

En definitiva, el diagnóstico es de exclusión y “lo que no se sospecha, no se diagnostica”. Las pruebas complementarias realizadas van encaminadas a descartar etiologías con mayor gravedad.

Estos pacientes presentan buena respuesta al tratamiento: prednisona oral 1mg/kg/día, obteniendo desaparición de los síntomas en menos de 24 horas (afebril en 4-6 horas).

- CONCLUSIÓN**
- Los pacientes con cuadro de fiebres recurrente se presentan con frecuencia tanto en atención primaria como en el servicio de urgencias, y suponen un reto diagnóstico.
 - Es importante conocer el síndrome PFAPA para poder llegar a su diagnóstico, ya que el mismo es principalmente de exclusión.
 - Es importante orientarnos por la edad del paciente, la duración y periodicidad de los episodios.
 - La investigación acerca del inflammasoma y sus alteraciones genéticas y moleculares han supuesto una mejoría en