



Vitamina D como factor inmunomodulador en el Síndrome PFAPA

Hospital Infantil Universitario Niño Jesús.

Trincado Lamuño R, Flores Pérez P, Cano Fernández J, Clemente Garulo D, Rodríguez Lozano B.



¿Qué es el síndrome PFAPA?

Enfermedad autoinflamatoria más frecuente en la infancia.

- **Fiebre recurrente** (2-7 días, intervalos de 2 a 8 semanas)
- **Faringitis**
- **Adenitis laterocervical**
- **Aftas orales**

Herencia poligénica compleja

Trastornos del espectro Behçet

+

Influencia ambiental

Variantes patogénicas
Múltiples locus



Aumento de actividad Th1
activación macrofágica



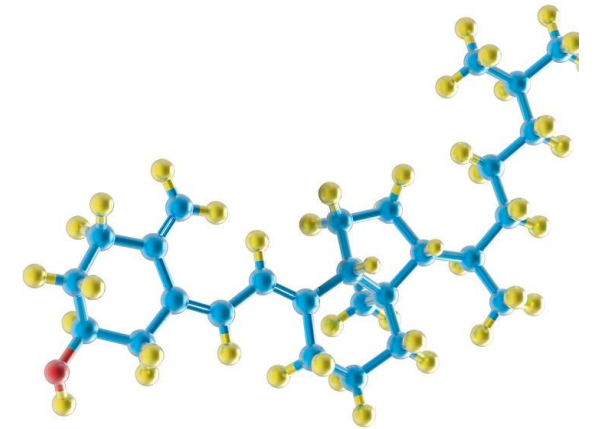
Presentación de antígenos
INMUNIDAD INNATA



La vitamina D en enfermedades Inmunomediadas

- La insuficiencia o deficiencia de vitamina D se asocia con el **inicio o progresión** de algunas enfermedades **autoinmunes**.
- La mayoría de estudios han observado **efectos beneficiosos** curativos o preventivos de la **suplementación con vitamina D** sobre estas enfermedades.
- Todas las células inmunes expresan receptores de vitamina D y algunas son capaces de sintetizarla.

Efecto inmunorregulador
INMUNIDAD INNATA e INMUNIDAD ADAPTATIVA





¿Qué sabemos? PFAPA y vitamina D

Vitamin D deficiency as a risk factor for PFAPA syndrome

Ayşin Nalbantoğlu*, Burçin Nalbantoğlu

Namık Kemal University Department of Pediatrics, Tekirdağ, Turkey

Vitamin D levels and effects of vitamin D replacement in children with periodic fever, aphthous stomatitis, pharyngitis, and cervical adenitis (PFAPA) syndrome

Stefano Stagi ^{a,*}, Federico Bertini ^b, Donato Rigante ^c, Fernanda Falcini ^b

^a Health's Sciences Department, University of Florence, Anna Meyer Children's University Hospital, Florence, Italy

^b Department of BioMedicine, Section of Rheumatology, Transition Clinic, University of Florence, Florence, Italy

^c Institute of Pediatrics, Università Cattolica Sacro Cuore, Rome, Italy

Objetivo:

Estudiar si existe diferencia significativa en niveles de vitamina D en una cohorte de niños con síndrome PFAPA respecto a una cohorte de control.



Material y métodos

Estudio observacional analítico
COHORTES PROSPECTIVO

Criterios de inclusión

- Niños < 7 años con **PFAPA** en seguimiento en H. Niño Jesús.

*Criterios internacionales
diagnósticos Eurofever/PRINTO*

Criterios de exclusión

- Niños en tratamiento con colecalciferol.

26 Niños

-> Fenotipo de piel,
coordenadas de altitud y
latitud, y comportamiento
sociocultural similar.



Material y métodos

Estudio observacional analítico
COHORTES PROSPECTIVO

26



31
Controles
sanos



Pareados por edad, sexo y mes de analítica.

Sin patologías relacionadas con metabolismo fosfocálcico

Variables registradas

- *Variables epidemiológicas (sexo, edad)*
- *Nivel de 25-OH vitamina D.*
- *Tiempo de evolución de enfermedad.*
- *Mes en que se realiza análisis.*
- *Otras variables analíticas (Calcio, fósforo, PTH)*

Estadística

- *Análisis multivariante*
- *Test de contraste de hipótesis:*
 - *Chi-cuadrado (χ^2)*
- *Variables continuas: Media $\pm$ DE*



Resultados

80,75% de analíticas se realizaron en los meses de otoño - invierno.
Los niveles de calcio, fósforo y PTH fueron normales en todos los casos

PFAPA

26

- Edad media $3,81 \pm 2,41$ años
- Relación hombre:mujer 1,5:1.
- Tiempo de enfermedad $5,88 \pm 5,75$ meses.

25(OH)-D - $28,61 \pm 9,45$ ng/dL

**NO
PFAPA**

31

- Edad media $5,52 \pm 3,28$ años.
- Relación hombre:mujer 2,1:1.

25(OH)-D - $31,87 \pm 11,9$ ng/dL

Diferencia estadísticamente significativa en niveles de vitamina D

p = 0,022



Algunas conclusiones...

- Los pacientes con síndrome PFAPA tenían **niveles más bajos de vitamina D** alcanzando la significación estadística ($p= 0,022$).
 - Diferencia en términos absolutos de unos 3 ng/mL.
 - Amplios intervalos de confianza.
- Los niveles de vitamina D son **insuficientes o deficientes** en ambos grupos.
 - Baja radiación solar en invierno en latitudes $>35-40^{\circ}$.
 - Sin datos de raquitismo en ningún caso.



... y muchas preguntas.

- ¿Es la insuficiencia de vitamina D en niños un **factor de riesgo** en cuanto a la gravedad o tiempo entre los brotes?
- ¿Podría plantearse tratamiento del síndrome PFAPA con **suplementos de vitamina D** como ya se hace en algunas enfermedades autoinmunes?
- ¿Son nuestros resultados extrapolables a otras enfermedades autoinflamatorias?