Semergen. 2015;41 (Espec Congr):2053

Medicina de Familia. SEMERGEN

https://www.elsevier.es/semergen

160/2657 - SÍNDROME PFAPA: "LAS APARIENCIAS ENGAÑAN"

L. Alli Alonso[a], M. Martínez González[b], N. Santos Méndez[a], M.J. Labrador Hernández[c], J.L. Cepeda Blanco[d], M.P. Carlos González[e], E.A. Lino Montenegro[f], M. Elsayed Soheim[g], J. Villar Ramos[h] y M. González Ruíz[i]

[a]Médico Residente de 2º año de Medicina Familiar y Comunitaria. Centro de Salud Camargo. Santander. [b]Médico de Familia. Centro de Salud Pisueña-Cayón. Sarón. Cantabria. [c]Médico Residente de 2º año de Medicina Familiar y Comunitaria. Centro de Salud El Alisal. Santander. [d]Médico Residente de 1er año de Medicina de Familia y Comunitaria. Centro de Salud Camargo Costa. Maliaño. Santander. [e]Médico Residente de 2º año de Medicina Familiar y Comunitaria. Centro de Salud Cañoza. Santander. [f]Médico Residente de 2º año de Medicina Familiar y Comunitaria. Centro de Salud General Dávila. Santander. [g]Médico Residente de 2º año. Centro de Salud Dávila. Santander. [h]Médico Residente de 1er año de Medicina Familiar y Comunitaria. Centro de Salud Dávila. Zona 1. Santander. [i]Médico de Familia. Servicio de Urgencias. Hospital Universitario Marqués de Valdecilla. Santander.

Resumen

Descripción del caso: Niño de 4 años que acude al pediatra de A.P. por cuadro de 2 días de odinofagia y fiebre de hasta 38,8º con mal control antitérmico. En los últimos 4 meses ha presentado episodios similares, de 4-5 días de duración, autolimitados.

Exploración y pruebas complementarias: ACP: rítmica, sin soplos. MVC. ORL: orofaringe hiperémica, sin exudados, úvula ligeramente elongada. Otoscopia bilateral normal. Aumento de tamaño de ganglio cervical izquierdo. Se realiza frotis faríngeo con prueba rápida para Ag de estreptococo, que resulta negativo, y se toma muestra para cultivo. Comienza con tratamiento antibiótico hasta llegar el resultado del cultivo que es negativo. Tras revisar el caso y los episodios previos del paciente se decide probar con una dosis de prednisona a 1 mg/kg y la mejoría sintomática precoz es espectacular.

Juicio clínico: Síndrome de PFAPA (Periodic Fever, Aphtas, Pharyngitis and cervical Adenopathies).

Diagnóstico diferencial: Deben descartarse procesos similares como: a. Faringoamigdalitis infecciosas, víricas y bacterianas. b. Enfermedad de Behçet. c. Inmunodeficiencias. d. Sd hereditarios de fiebre periódica: fiebre mediterránea familiar (FMF), síndrome de fiebre periódica asociada al receptor del factor de necrosis tumoral (TRAPS), etc. e. Enfermedades autoinmunes: LES. f. Patología tumoral.

Comentario final: El síndrome PFAPA es una enfermedad autoinflamatoria que ocurre en niños de 2-5 años. Se caracteriza por fiebre periódica, faringitis, estomatitis aftosa, linfadenitis cervical, cefalea y malestar general. Los episodios aparecen cada 3-9 semanas sin predominio estacional y van disminuyendo progresivamente hasta desaparecer en torno a los 8-9 años de edad. El diagnóstico es clínico y analítico: leucocitosis moderada con neutrofilia y leve elevación de los reactantes de fase aguda. En los periodos entre episodios el niño se encuentra asintomático y las pruebas analíticas se normalizan, por lo que su crecimiento y desarrollo no se ven alterados. El

tratamiento de elección son los esteroides, una dosis única de prednisona (1 mg/kg) o betametasona (0,3 mg/kg) hace que disminuyan precozmente los síntomas. Los antitérmicos y antiinflamatorios solo permiten una mejoría parcial, y los antibióticos son ineficaces. Actualmente, se está estudiando la colchicina como fármaco reductor de la recurrencia de estos episodios. Ante clínica de faringoamigdalitis recurrente sin etiología infecciosa probada o nula respuesta a tratamiento antibiótico, debe valorarse el diagnóstico de síndrome PFAPA. Una sola dosis de prednisona a 1 mg/kg basta para comprobarlo, la respuesta debe ser una mejoría sintomática rápida y absoluta. Por ello, la pediatría de A.P. es el lugar idóneo para esta enfermedad, ya que permite un seguimiento estrecho de la evolución clínica y de las recurrencias del paciente, promoviendo una mayor capacidad de sospecha diagnóstica y de acierto en el tratamiento.

BIBLIOGRAFÍA

1. Piñeiro Pérez R, Hijano Bandera F, Álvez González F, Fernández Landaluce A, Silva Rico JC, Pérez Cánovas C, et al. Documento de consenso sobre el diagnóstico y tratamiento de la faringoamigdalitis aguda. An Pediatr (Barc). 2011;75(5):342.e1-342.

2. Marshall GS, Edwards KM, Butler J, Lawton AR. Syndrome of periodic fever, pharyngitis, and aphthous stomatitis. J Pediatr. 1987;110:43-6.

1138-3593 / © 2015 Sociedad Española de Médicos de Atención Primaria (SEMERGEN). Publicado por Elsevier España, S.L.U. Todos los derechos reservados.