

2. Moncada A, Pérez K. Consumo de tabaco, alcohol y drogas de uso no institucionalizado en los alumnos de enseñanza media de Terrassa. *Gac Sanit* 1998; 12: 241-247.
3. Pardell H, Saltó E, Tresserras R, Juncà S, Fernández E, Vicente R et al. La evolución del hábito tabáquico en Cataluña, 1982-1994. *Med Clin (Barc)* 1997; 109: 125-129.
4. Pérula LA, Ruiz R, Lora N, Mengual P, Rodríguez FC, Espejo J. Consumo de tabaco entre la población escolar. Factores relacionados. *Gac Sanit* 1998; 12: 249-253.
5. Pla de Salut de Catalunya 1999-2001. Barcelona: Departament de Sanitat i Seguretat Social 1999; 65-71.
6. Díaz E, Villalbí JR, Nebot M, Aubà J, Sanz F. El inicio del consumo de tabaco en escolares: estudio transversal y longitudinal de los factores predictivos. *Med Clin (Barc)* 1998; 110: 334-339.

Síndrome PFAPA: fiebre periódica, estomatitis aftosa, faringitis y adenitis

Sr. Director: El síndrome PFAPA cursa con ataques recurrentes de fiebre periódica, estomatitis aftosa, faringitis y adenitis de tipo cervical. Se trata de un síndrome

de difícil reconocimiento y no suficientemente conocido por los profesionales sanitarios, por lo que existen pocos datos fiables acerca de su prevalencia. Aunque el síndrome es de naturaleza benigna, genera una gran angustia familiar y la instauración de tratamientos continuados e injustificados. Fue descrito en 1940 por Reimann, quien propone el término de «enfermedad periódica» para denominar un grupo heterogéneo de enfermedades de causa desconocida, caracterizado por períodos limitados en el tiempo de enfermedad, que recurren regularmente durante varios años en individuos por lo demás sanos. En 1951 establece que la fiebre periódica es una entidad clínica hereditaria que cursa con fiebre, vómitos cíclicos, dolor abdominal y quejas somáticas en niños¹. Desde entonces han ido surgiendo varios síndromes periódicos con hechos clínicos y analíticos bien definidos: la fiebre mediterránea familiar, el angioedema hereditario, la parálisis periódica familiar y la neutropenia cíclica, entre otros.

En cuanto a las manifestaciones clínicas, se caracteriza por ser un complejo sindrómico muy hetero-

géneo en su forma de manifestarse y evolucionar, con síntomas muy variables. La fiebre se manifiesta en un 100% de los brotes, las adenopatías cervicales en un 85-88% de los pacientes, seguida de faringitis en un 72% y de estomatitis con aftas bucales en un 70% de los sujetos². Todos los pacientes presentan una serie de características comunes: a) se encuentran asintomáticos entre los períodos febriles; b) el crecimiento y desarrollo son normales, y c) los exámenes complementarios realizados para diagnosticar la enfermedad son negativos^{1,2}. Otros autores señalan además otros parámetros clínicos de utilidad entre los pacientes estudiados²⁻⁴:

– No existen familiares afectados por la enfermedad. La mayoría de los brotes comienzan antes de los 5 años. La duración media de la enfermedad es de 3,9 años (rango, 1-15 años) y la evolución natural es hacia la curación sin ningún tipo de secuela. Los brotes recurren con una media de 4-5 semanas (rango, 2-9 semanas). No existen variaciones estacionales en relación con la presentación y frecuencia de los brotes.

TABLA 1. Diagnóstico diferencial del síndrome PFAPA

Características	PFAPA	Neutropenia cíclica	Fiebre mediterránea familiar	Fiebre hiberniana familiar	Hiper-IgD	FOD
Herencia	Esporádica	Esporádica	Recesiva	Dominante	Recesiva	Esporádica
Edad inicio	< 5 años	Precoz	> 5 años	Precoz	Precoz	Cualquier edad
Periodicidad	4-6 semanas	21 días	4-8 semanas	Variable	Variable	Variable
Duración episodio	4-5 días	4-10 días	1-2 días	2-10 días	4-7 días	≥ 3 semanas
Síntomas articulares	No	No	Sí	No	Sí	Raros
Síntomas gastrointestinales	No	No	Sí	No	Sí	No
Síntomas cutáneos	No	No	Sí	No	Sí	No
Infecciones	No	Sí	No	No	No	No
Serositis	No	No	Sí	No	No	No
Leucocitosis	Sí	No	No	Sí	Ocasional	No
Neutropenia	No	Sí	No	No	No	No
IgD (U/ml)	Normal	Normal	Normal	Normal	> 100	Normal
Pronóstico	Favorable	Desfavorable	Amiloidosis	positivo, no amiloidosis	Positivo	Positivo
Tratamiento	Esteroides	G-CSF	Colchicina	Esteroides	?	Medidas HD

FOD: fiebre de origen desconocido, y medidas HD: medidas higiénico-dietéticas.

– Los brotes se presentan con fiebre abrupta y alta (hasta 40-41 °C) y suelen durar 5-6 días. Se puede asociar cefalea, adenopatías cervicales, estomatitis, náuseas, vómitos y dolor abdominal. Sin embargo, están ausentes otro tipo de síntomas respiratorios, neurológicos, artralgias, exantema, edema, conjuntivitis, alteraciones oculares o lesiones genitales. Durante los episodios febriles se puede encontrar leucocitosis y VSG acelerada.

– En cuanto a los exámenes complementarios para el estudio de fiebre prolongada, recurrente o de origen desconocido, cabe destacar la negatividad de los cultivos bacterianos y virales, así como la normalidad de la bioquímica sanguínea, las inmunoglobulinas, pruebas reumáticas, complemento, inmunocomplejos y serología. Las pruebas radiológicas son normales.

– En muchas ocasiones los niños son diagnosticados de faringitis estreptocócica y tratados con diversos antibióticos. Los ciclos de prednisona son eficaces si se administran al inicio de los síntomas.

El síndrome PFAPA es una causa infrecuente de fiebre en niños y su etiología es desconocida. El diagnóstico es exclusivamente clínico y se debe sospechar cuando un niño presenta regularmente episodios de fiebre que se asocian a estomatitis, faringitis o adenitis cervical. La ausencia de aftas bucales no excluye el diagnóstico. Es altamente sugestivo del síndrome el que los episodios febriles no guarden relación con el inicio de la escolarización o la guardería y no tenga relación con las variaciones estacionales²⁻⁴. La repetición

de brotes puede condicionar en algunos pacientes alteraciones depresivas, falta de interés en clase y juegos, y pérdida de horas de clase por la repetición de visitas a la consulta y/o hospitalizaciones. En la analítica se puede observar una leucocitosis moderada y una elevación ligera de la VSG y del fibrinógeno^{3,4}. En un 66% de los casos la IgD está aumentada ligeramente⁴. El diagnóstico diferencial se debe realizar con una serie de procesos que pueden remedar esta sintomatología (tabla 1).

El primer escalón del tratamiento lo constituye el conocimiento adecuado de esta entidad por parte de los médicos de familia y pediatras. Una vez diagnosticado el síndrome, es fundamental ofrecer una explicación adecuada a los padres acerca de éste. Esto debería evitar tratamientos ineficaces, hospitalizaciones innecesarias, exploraciones caras y consultas reiteradas a diferentes profesionales. Se debe comenzar el tratamiento a base de medidas higiénico-dietéticas, haciendo partícipes a los padres del paciente en la vigilancia de los picos febriles y de la evolución del brote. Los pacientes con temperatura alta pueden tomar antiinflamatorios-antipiréticos, ibuprofeno, paracetamol u otros a dosis estándar. Se propugna también el empleo de una única dosis de prednisona oral al comienzo del brote, con resultados que pueden llegar a ser exitosos hasta en el 100% de los casos, aunque previamente hay que excluir una estomatitis herpética³⁻⁵. Se ha propuesto la cimetidina a dosis de 20 mg/kg/día como alternativa por sus propiedades inmunomoduladoras contra linfocitos T supresores, en casos de larga

evolución en que los tratamientos antipiréticos anteriores no resultaron efectivos⁶.

El reconocimiento del síndrome PFAPA puede ayudar a la mejora del diagnóstico y a proporcionar una terapéutica adecuada, con el consiguiente ahorro en estudios diagnósticos innecesarios y consecuentemente en hospitalizaciones que generan ansiedad al paciente y sus familiares. Debemos concienciar a los padres y a los profesionales sanitarios de que se trata de un síndrome de carácter benigno, cuya frecuencia e intensidad tienden a disminuir con la edad, desapareciendo en su mayoría totalmente al llegar a la pubertad.

J.L. Carretero Ares, M. Sánchez Jacob, A.A. Álvarez Hurtado y G. de Teresa Romero

Centros de Salud La Victoria, Casa del Barco y Parquesol. Valladolid.

1. Reimann HA. Periodic disease. *Medicine* 1951; 30: 219-245.
2. Marshall GS, Edwards KM, Lawton AR. PFAPA syndrome. *Pediatr Infect Dis J* 1989; 8: 658-659.
3. Feder HM Jr. Periodic fever, aphthous stomatitis, pharyngitis, adenitis: a review of a new syndrome. *Curr Opin Pediatr* 2000; 12: 253-256.
4. Padeh S, Brezniak N, Zemer D, Pras E, Livneh A, Langevitz P. Periodic fever, aphthous stomatitis, pharyngitis and adenopathies syndrome: clinical characteristics and outcome. *J Pediatr* 1999; 135: 98-101.
5. Thomas KT, Feder HM Jr, Lawton AR, Edwards KM. Periodic fever syndrome in children. *J Pediatr* 1999; 135: 15-21.
6. Pillet P, Ansoborlo S, Carrere A, Perel Y, Guillard JM. PFAPA syndrome: value of cimetidine. *Arch Pediatr* 2000; 7: 54-57.