



# Medicina de Familia. SEMERGEN



<http://www.elsevier.es/semergen>

## 424/3774 - SÍNDROME PFAPA, A PROPÓSITO DE UN CASO

J. Lobato Carrasco<sup>1</sup>, R. Monroy Pérez<sup>2</sup>, C. Hernández Correa<sup>2</sup> y A. García-Puente García<sup>3</sup>

<sup>1</sup>Médico Residente de Medicina Familiar y Comunitaria. Centro de Salud de Garrido Sur. Salamanca. <sup>2</sup>Médico Residente de Medicina Familiar y Comunitaria. Centro de Salud San Juan. Salamanca. <sup>3</sup>Médico Residente de Medicina Familiar y Comunitaria. Centro de Salud La Alamedilla. Salamanca.

### Resumen

**Descripción del caso:** Paciente de 8 años presenta episodios recurrentes de fiebre superior a 38,5 °C con clínica de odinofagia y dispepsia. No tratamientos crónicos ni alergias medicamentosas conocidas. Sano y bien vacunado. Tras diversos ciclos de tratamiento antibiótico no se objetiva mejoría, por lo que se realiza analítica de sangre completa, objetivándose leucocitosis a expensas de eosinófilos en el hemograma.

**Exploración y pruebas complementarias:** En la exploración física se objetiva buen estado general. En la exploración por aparatos: Cabeza y cuello: adenopatías palpables en cadenas laterocervicales bilaterales. Exploración neurológica normal. Cavidad orofaríngea libre, con hipertrofia amigdalina críptica sin placas ni vesículas. Se objetiva estomatitis en hemiarcada inferior. Auscultación cardiopulmonar normal. Exploración abdominopélvica normal. Pulsos presentes y simétricos.

**Orientación diagnóstica:** Debido a la cronicidad del cuadro y a la ausencia de respuesta a antibióticos con persistencia de fiebre mantenida pese a antitérmicos, y diversos ciclos de tratamiento antibiótico, se decide realizar analítica con hemograma, coagulación, bioquímica, estudio del hierro, proteinograma y marcadores de autoinmunidad.

**Diagnóstico diferencial:** Faringoamigdalitis aguda recurrente. Mononucleosis infecciosa. Enfermedades inflamatorias crónicas: síndrome de Behçet, enfermedad de Crohn. Otros síndromes de fiebres recurrentes: hiperIgD familiar, fiebre mediterránea familiar, síndrome de Muckle Wells.

**Comentario final:** El síndrome de Marshall o síndrome PFAPA (acrónimo en inglés de fiebre periódica, estomatitis aftosa, faringitis y adenitis) es un cuadro crónico que se caracteriza por episodios de fiebre elevada, generalmente de tres a seis días de duración y con una regularidad muy fija, acompañados de aftas orales, adenopatías cervicales y faringoamigdalitis. Su origen es aún desconocido puesto que no se han identificado mutaciones del sistema genético responsables de su patogenia. Es característica su excelente respuesta al tratamiento con prednisona. Su diagnóstico se basa en criterios clínicos.

### Bibliografía

1. Burton MJ, Pollard AJ, Ramsden JD. Tonsillectomy for periodic fever, aphthous stomatitis, pharyngitis and cervical adenitis syndrome (PFAPA). Cochrane Database of Systematic Reviews 2010;9:CD008669.

2. Caorsi R, Pelagatti MA, Federici S, Finetti M, Martini A, Gattorno M. Periodic fever, aphthous stomatitis, pharyngitis and adenitis syndrome. *Curr Opin Rheumatol*. 2010;22:579-84.

**Palabras clave:** Síndrome PFAPA. Fiebre. Faringoamigdalitis.