



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

P-099 - SÍNDROME PFAPA: A propósito de un caso

F. Campillo Tomaino, S. Cuadrado Cuadrado, E. Rodríguez Núñez, S. Rodríguez Concheso, A. Tejada Solana y J.A. Esteves Baldo

CS Canterac.

Resumen

Descripción del caso: Paciente varón de 10 años de edad que acude a consulta de Pediatría en Atención Primaria por cuadro de fiebre de 5 días de evolución, asociado a odinofagia y malestar general. Antecedentes personales: Amigdalitis crónica, otitis media. Refiere la madre episodios de fiebre y faringitis con exudado, en ocasiones con úlceras orales coincidentes con estos episodios desde los 2 años de edad, con abdominalgia ocasional durante algunos brotes. Al principio episodios cada 3-4 semanas que se han ido espaciando hasta los 8 años y actualmente 1 episodio cada 6-12 meses. Siempre tratado con antibioterapia, excepto en una ocasión a los 6 años de edad que se realizó prueba con corticoide oral con excelente respuesta.

Exploraciones y pruebas complementarias: FC 90 lat/min, TA: 117/63, Temperatura: 39,3 °C, Peso 32.400 (P75), Talla 146 (P97). A la exploración normocoloreado, normohidratado, MVC sin ruidos agregados, rítmico, taquicárdico sin soplos. Sat. 99%, amígdalas hipertróficas hiperémicas con escaso resto de exudado en amígdala izquierda, adenopatías laterocervicales dolorosas bilaterales. Analítica: leucocitos 8.850 (N 85,7%, L 7,8%), Hb. (g/dl) 13,10, plaquetas 238.000, GOT (U/I) 18, GPT 9, GGT 9, PRC (mg/l), VSG (mm) 16. Cultivo faríngeo negativo, serología para virus CMV, herpes, EBV, toxoplasmosis, siendo todos negativos. ASLO 1 UI. Hormonas tiroideas: normales. Estudio inmunológico: ANA negativos, inmunoglobulinas y subclases de IgG Normales.

Juicio clínico: Síndrome PFAPA.

Diagnóstico diferencial: Faringoamigdalitis infecciosas, cuadros infecciosos de repetición en niños sanos sobre todo al inicio de la escolarización, inmunodeficiencias, neutropenia cíclica, enfermedad de Behçet, enfermedades autoinmunes (LES), artritis idiopática juvenil, patología tumoral.

Comentario final: El síndrome PFAPA, acrónimo de Periodic Fever, Aphtous stomatitis, Pharyngitis and adenopathy, es la enfermedad más frecuente dentro de los síndromes de fiebre periódicas. Los brotes de fiebre suelen comenzar entre los 2 y 5 años aunque pueden debutar en la edad adulta. La causa todavía es desconocida y presenta una excelente respuesta al tratamiento con prednisona con un pronóstico excelente ya que se trata de una enfermedad benigna y autolimitada, sin repercusiones en el desarrollo y el crecimiento de los niños y sin secuelas a largo plazo. Generalmente a los 4-5 años disminuye la frecuencia de los brotes desapareciendo a partir de los 6 años. Criterios de Thomas: Episodios de fiebre recurrente de inicio antes de los 5 años. Síntomas constitucionales en ausencia de infección de las vías respiratorias altas con al menos uno de los 3 siguientes: estomatitis aftosa, linfadenitis cervical, faringitis, exclusión neutropenia cíclica, ausencia de síntomas entre episodios, crecimiento y desarrollo normales.