



CLÍNICA

Síndrome de PFAPA tratado con homeopatía

Roberto Ordóñez Picón^a y Antonio Ortega Soriano^b

^aEspecialista en Medicina Familiar y Comunitaria, Especialista en Homeopatía. León. España

^bEspecialista Universitario en Homeopatía. Barcelona. España

Recibido el 4 de julio de 2011; aceptado el 26 de septiembre de 2011

PALABRAS CLAVE

Síndrome de PFAPA;
Fiebre recurrente;
Tratamiento
homeopático

KEY WORDS

PFAPA syndrome;
Recurrent fever;
Homeopathic
treatment

Resumen

Introducción: El síndrome PFAPA (*periodic fever, aphtas, pharyngitis and cervical adenopathies*) es una entidad incluida dentro de los cuadros de fiebre periódica en pediatría. Se caracteriza por episodios repetidos de fiebre alta, faringitis pultácea, adenitis cervical y estomatitis aftosa. **Caso clínico:** Se presenta un paciente de 3 años de edad diagnosticado de síndrome PFAPA tras varios meses de brotes clínicos típicos. Buena respuesta al tratamiento homeopático.

© 2011 Elsevier España, S.L. Todos los derechos reservados.

Periodic Fever, Aphtas, Pharyngitis and cervical Adenopathies (PFAPA) syndrome treated with homeopathy

Abstract

Introduction: PFAPA syndrome is included among periodic febrile syndromes in pediatrics. This entity is characterized by repeated episodes of high fever, pharyngitis, cervical adenitis and aphthous stomatitis.

Case report. We report the case of a 3-year-old girl diagnosed with PFAPA syndrome after presenting typical outbreaks for several months. The girl's response to homeopathic treatment was favorable.

© 2011 Elsevier España, S.L. All rights reserved.

*Autor para correspondencia.

Correo electrónico: ropicon@hotmail.com (R. Ordóñez Picón).

Introducción

El síndrome de PFAPA (*periodic fever, aphthae, pharyngitis and cervical adenopathies*), también llamado síndrome de Marshall¹, aparece en la infancia y se trata de una enfermedad crónica, aunque autolimitada, que cursa con fiebre periódica, adenopatías, faringitis y aftas. Su etiología² se desconoce.

Los episodios de fiebre recurrente en la infancia constituyen una patología de difícil manejo, con un amplio diagnóstico diferencial, que incluye infecciones recurrentes, enfermedades autoinmunes y cáncer, motivo por el cual generan gran ansiedad en los padres.

El diagnóstico se basa en criterios clínicos, y la sospecha se produce con el seguimiento del paciente que presenta episodios de fiebre recurrente asociados a otros síntomas clínicos, normalidad en los periodos intercrisis, ausencia de respuesta a antibióticos, antiinflamatorios no esteroideos (AINE) y una espectacular respuesta a corticoides por vía oral, pero que acorta en muchos casos los periodos intercrisis. El caso expuesto, tratado con homeopatía, presenta una buena respuesta terapéutica haciendo desaparecer por completo las recidivas desde el primer momento.

Caso clínico

Niño de 3 años. Presenta cuadros recurrentes de fiebre, amigdalitis pultácea, aftas y adenopatías desde hace más de 1 año.

Antecedentes personales

- Su madre tuvo diabetes gestacional durante el embarazo.
- Peso al nacer de 2.850 kg.
- Parto con ventosa.
- Ictericia neonatal.
- Percentiles normales en estatura y bajos en peso.
- Lactancia materna durante 3 meses.
- No tiene alergias ni intolerancias medicamentosas.
- Varias bronquiolitis (primera a los 4 meses).
- Asma (18 meses). Tratamiento: salbutamol, fluticasona y prednisolona.

Antecedentes familiares

Padre asmático en la infancia.

Enfermedad actual

- Desde los 2 años presenta un cuadro consistente en fiebre de 39-40°, placas grandes purulentas en amígdalas, aftas en la mucosa de la boca y adenopatías inflamatorias SAM y laterocervicales (7 episodios).
- Los exudados son siempre negativos, y no tiene respuesta a los AINE ni a los antibióticos. Entre los brotes está asintomático.
- Sólo presenta respuesta a los corticoides por vía oral, controlándole los síntomas en unas horas.
- Apetito variable. Cada vez que tiene un brote deja de comer. No le gustan los alimentos fríos.

- Ritmo intestinal: estreñimiento.
- Últimamente los ataques de asma son sin mucosidad, secos.
- Catarro frecuentes. Rinofaringitis con moco verde repentino que evoluciona rápidamente.
- Adenopatías coincidiendo con las crisis de PFAPA. Desde que toma los corticoides han disminuido de tamaño.
- Sueño inquieto. Necesita dormir 9 o 10 h.
- Cuando tiene fiebre se queda muy postrado.
- Suda. Le gusta quitarse los calcetines y se queda frío. Aguanta con la manta 1 min.
- Muy inquieto. Se levanta contento. Muy vergonzoso. Le gusta el colegio. Mimoso sólo con su madre. Muy rencoroso. Si se le riñe llora.
- No extraña mucho las cosas nuevas. Siempre es prudente en el parque. Muy cabezota. Dice la madre que es bueno. Muy miedoso.
- Delgado, aspecto risueño, labios rojos, sudoroso, cabeza, pies.
- Frente amplia. Pectus excavatum.
- Faringe: normal. Adenopatías medias SAM.

Diagnóstico

Asma. Síndrome de PFAPA.

Tratamiento

- Thuya occidentalis 15 CH, 5 gránulos cada segundo día.
- Silicea 15 CH, 5 gránulos cada segundo día.
- Aviare 15 CH, un tubo dosis cada 15 días.

Revisión a los 2 meses

Al principio del tratamiento tuvo unos días de intensa sudoración. Luego menos sudor sobre todo por la cabeza. Menos cansancio.

Hace 1 mes tuvo un episodio de reagudización del asma: AB y corticoides. Hace 15 días tuvo un episodio de rinofaringitis que se complicó con una otitis seromucosa (AB).

Exploración: adenopatías de mediano tamaño SAM. Ningún episodio de PFAPA.

Tratamiento

Silicea 15 CH, 5 gránulos cada segundo día.
Sulfur iodatum 15 CH, 3 gránulos cada segundo día.
Aviaire 15 CH, un tubo dosis cada 15 días.

Revisión a los 2 meses

Una crisis leve de asma (cedió con Arsenicum álbum 9 CH 2 veces al día), ninguna otitis, ningún episodio de síndrome de PFAPA.

Revisiones cada 3 meses (durante 1 año)

Presentó alguna rinofaringitis y 2 agudizaciones asmáticas leves que no requirieron toma de corticoides. No ha presentado más cuadros de fiebre alta asociado a amigdalitis pultácea, aftas bucales y adenopatías cervicales.

Silicea

La sílice es un tóxico para el macrófago. Este tropismo biológico que se prolonga en las altas diluciones en los macrófagos activados, pueden estar relacionados con la actividad de las diluciones altas de Silicea en el sistema inmunitario³. Silicea es un medicamento que tiene fuerte acción sobre la infección subaguda y crónica, y probablemente intervenga en la estimulación del macrófago siendo ésta una de las principales células que intervienen en la inmunidad natural. Fármaco de modo reacción crónico tuberculínico-sicótico.

Thuya occidentalis

Disfunciones inmunitarias después de vacunaciones y de tratamientos farmacológicos de larga evolución: antibióticos, ACO, corticoides, etc.

Infecciones iterativas y sus tratamientos (rinofaringitis, otitis, infecciones urogenitales, etc.) El terreno de estos niños habitualmente se mueve en un exceso de medicación (antibiótica, corticoidea), típico del modo reaccional crónico sicótico⁴.

Aviaire

Indicado en niños asténicos y anoréxicos que presentan adenopatías cervicales asociadas a una fragilidad de la esfera de ORL y de vías respiratorias bajas.

Sulfur iodatum

Paciente risueño, caluroso, con múltiples adenopatías.

Discusión

El síndrome de PFAPA pertenece al grupo de las fiebres periódicas de la infancia que presenta con ellas cierta similitud clínica y que, a su vez, están incluidas en las enfermedades autoinflamatorias sistémicas.

Son un nuevo grupo de entidades que se caracterizan por episodios recurrentes de inflamación sistémica en ausencia de infecciones, neoplasias o enfermedades autoinmunes (autoanticuerpos o células T específicas de Ag)^{5,6}.

Fiebres periódicas

- Episodios recurrentes de fiebre e inflamación severa localizada, a veces con erupción.
- De duración variable (días o semanas) separadas por intervalos libres de síntomas de amplitud variable y periodicidad más o menos regular.
- De base hereditaria (casi todos) por trastorno relacionado con la reacción inflamatoria de la inmunidad innata o natural⁷.

Hereditarios⁸

- Fiebre mediterránea familiar.
- Síndrome de hipe Ig-G.
- Síndrome de FP asociado al factor de necrosis tumoral.

- Síndrome de Muckle-Wells.
- Urticaria familiar por el frío.
- Síndrome de CINCA.
- Neutropenia cíclica.
- Síndrome de Blau.

No hereditarios

- Síndrome de PFAPA.
- Sarcoidosis infantil precoz, enfermedad de Castleman.
- Artritis idiopática juvenil.

El estudio de las enfermedades autoinmunitarias ha progresado desde la caracterización clínica al análisis genético y a la definición de los defectos funcionales que relacionan los genes o dominios de pirina con proteínas apoptósicas y vías de transducción de la señal. Como resultado, los síndromes de fiebre periódica se han asociado con el campo de la inmunidad innata.

Síndrome de PFAPA

Enfermedad crónica, aunque autolimitada, que cursa con fiebre recurrente, adenopatías, faringitis y aftas. Su etiología se desconoce. No se ha encontrado alteración genética por el momento.

Clínica

La edad típica de comienzo se sitúa debajo de los 5 años, aunque se han descrito casos en niños mayores.

La fiebre es una condición *sine qua non* para el diagnóstico, suele ser muy elevada, 40,5°, y aparece en presencia de otros signos como faringitis (pultácea o no), adenopatías cervicales y aftas orales. Otros síntomas de aparición menos frecuentes son la cefalea, dolor abdominal, artralgias, tos, náuseas, diarrea o exantema cutáneo inespecífico⁹.

Cada episodio es autolimitado con una duración de 3 a 6 días. Su periodicidad es de entre 3 y 8 semanas, con una mediana de 21 días. La periodicidad de las fases asintomáticas a veces es exacta.

Laboratorio

Inespecífico.

Fases agudas: discreta leucocitosis, con elevación de proteína C⁸ y plaquetas normales.

Valores de IgD e IgG ligeramente elevados.

Diagnóstico diferencial

Es preciso realizarlo con otras entidades clínicas que se incluyen dentro de las fiebres periódicas de la infancia, pero principalmente se hará con la neutropenia cíclica⁴, que puede cursar con los mismos síntomas principales (fiebre, estomatitis aftosa, faringitis y adenopatías cervicales) del síndrome de PFAPA, pero que se diferenciará por presentar descensos intermitentes del número de neutrófilos (desde 0 hasta 500). En todos ellos se han descrito mutaciones genéticas en diversos cromosomas que regulan el funcionamiento de diversas proteínas y enzimas que intervienen en

la inflamación (pirina, MVKinasa, TNF1, NALP 3, CD2BP1, etc.) y que serían los responsables del desencadenamiento de la fiebre y distintas inflamaciones en estas entidades. Se puede realizar un diagnóstico de bastante certeza cuando tenemos cuadros de fiebre recurrente con adenopatías, aftas y amigdalitis pultácea o no, con mala respuesta a antibióticos y a AINE, con exudados negativos a bacterias comunes junto con una rápida y espectacular respuesta a corticoides por vía oral^{10,11}.

Tratamiento

Los corticoides controlan de forma drástica los episodios. Dosis única de 1-2 mg/kg de prednisolona o 0,3 mg/kg de betametasona. En algunos pacientes, al ser tratados con corticoides, se acortan los períodos intercrisis.

La amigdalectomía puede estar indicada en casos persistentes. Hasta un 30% vuelve a tener recidivas¹².

Deberíamos pensar en esta entidad para evitar ansiedad en los padres, realizar múltiples, agresivas y costosas pruebas complementarias al niño¹³.

Los medicamentos homeopáticos elegidos con criterios de acción de terreno, principalmente sobre el MRC tipo tuberculínico y sicótico, han hecho desaparecer el cuadro desde un primer momento^{14,15}.

Preguntas a formular

El caso demuestra que, aunque se desconozca la causa de la enfermedad, como es este síndrome, lo que realmente es esencial en la homeopatía es el modo de enfermar del paciente y adaptarlo a los medicamentos de terreno propios de éste. Trataríamos del mismo modo al paciente cuando su cuadro fuera similar y supiéramos que la causa fuera una bacteria o un virus concreto.

¿Podríamos tratar todas las entidades, la mayoría de base genética, que cursan con fiebre periódica con un tratamiento similar, principalmente con Silicea y asociando medicamentos de fondo que nos refuercen el terreno tuberculínico, elegidos por el MRC y/o por el tipo sensible?

¿Sería un tratamiento específico para el PFAPA el uso de Silicea Y Sulfur iodatum? ¿Con que otros medicamentos podríamos contar?

Los medicamentos con los que habría que hacer un diagnóstico diferencial serían:

Natrum muriaticum

Que presenta también fiebres periódicas, con aftas. De carácter taciturno y muy ávido de cosas saladas, acompañadas de una gran sed, nos pueden dar la clave. Suele presentar además de aftas, herpes peribucal y fisuras en los labios por sequedad.

Phosphorus

Presenta fiebres altas periódicas con aftas y también sudoración. No hay herpes, pero suele haber tendencia hemorrágica en las mucosas (epistaxis) y facilidad para hematomas o hemorragias. La fiebre alta en los niños de Phosphorus también se acompaña de acetona y vómitos, que llegan a hacer petequias en la cara por los esfuerzos del vómito.

Tuberculinum

Obviamente es el bioterápico del modo reaccional básico del síndrome que estamos tratando. En el caso que nos compete se empleó Aviaire, que presenta una sintomatología y patogenesia muy similar, y no da tanta agravación reactiva.

Lycopodium clavatum

Aunque presente fiebre periódica y aftas, en *Lycopodium* siempre hay trastornos dispépticos y también acetona. El carácter y tipo sensible, pertenece a un niño colérico con los allegados y dócil con los extraños suele ser poco sociable.

Arsenicum album

Aunque en este caso haya demostrado su eficacia en las crisis agudas de asma, valdría la pena valorarlo como tratamiento también de fondo, aunque por el resto de sintomatología no parece que cuadre mucho con su tipo sensible (niño sociable, caluroso y sudoroso).

Nitricum acidum

También presenta en su patogenesia fiebre periódica con aftas, que pueden llegar a ser sangrantes. Se podría tener en cuenta si se cronificara el proceso, puesto que *Nitricum acidum* es un medicamento antisicótico.

¿Y si el tratamiento lo pudiéramos extender a multitud de enfermedades que se denominan autoinflamatorias, donde parece que la alteración radica en una alteración de los mecanismos desencadenantes de la inflamación? Y de ser así, ¿cómo responderían patologías autoinflamatorias sistémicas de base genética no conocida?, como:

- Enfermedad de Crohn.
- Gota.
- Condropatía familiar (seudogota).
- Osteoartritis.
- Enfermedad de Still del adulto.
- Vasculitis no asociadas a autoanticuerpos.
- Enfermedad de Beçet.
- Uveitis idiopática.
- Psoriasis.
- Artritis psoriásica.

Bibliografía

1. Marshall G, Edwards K, Butler J, Lawton A. Syndrome of periodic fever, pharyngitis, and aphthous stomatitis. *J Pediatr*. 1987;110:43-6.
2. Thomas K, Feder H, Lawton A, Edwards K. Periodic fever syndrome in children. *J Pediatr*. 1999;135:15-21.
3. Demarque D, Jouanny J, Poitevin B, Saint Jean I. Farmacología y Materia Médica Homeopática. CEDH; 2006.
4. Guernonprez M. Matière médicale.
5. Thomas KT, Feder HM, Lawton AR, Edwards KM. Periodic fever syndrome in children. *J Pediatr*. 1999;135:15-21.
6. Long S. Syndrome of periodic fever, aphthous stomatitis, pharyngitis and adenitis (PFAPA)- What it isn't. What is it? *J Pediatr*. 1999;135:1-5.
7. Aróstegui JI, Yagüe J. Enfermedades autoinflamatorias sistémicas hereditarias. Síndromes hereditarios de fiebre periódica. *Med Clin (Barc)*. 2007;129:267-77.

8. Forsvoll JA, Oymar K. C-reactive protein in the periodic fever, aphthous stomatitis, pharyngitis and cervical adenitis(PFAPA) syndrome. *Acta Paediatr.* 2007;96:1670-3.
9. Padeh S, Brezniak N, Zemer D, et al. Periodic fever, aphthous stomatitis, pharyngitis, and adenopathy syndrome: clinical characteristics and outcome. *J Pediatr.* 1999;135:98.
10. Villanueva Rodríguez MC, Caballero Soler J. El síndrome de Marshall o PFAPA debe ser sospechado en la consulta de Atención Primaria. *Rev Pediatr Aten Primaria.* 2009;11:613-7e. Cruz. *Manual de Pediatría.* 2.^a ed; 2009.
11. André S, Vales F, Cardoso E, Santos M. Síndrome PFAPA. *Acta Otorrinolaringol Esp.* 2009;60:208-9.
12. Isaacs D, May M. Recurrent episodes of fever with tonsillitis, mouth ulcers and adenopathy. *JPCH.* 2003;39:627-8.
13. Solís Gómez B, Molins Castiella T, Rupérez García E, Gembero Esarte E, Molina Garicano J. Síndrome PFAPA, un reto para el pediatra. *An Pediatr (Barc).* 2007;66:631-2.
14. Guernonprez M. Homéopathie. *Principes-Clinique-Techniques.* CEDH; 2006.
15. Deltombe M, Kopp, Jägerschmidt G. *Tratado de Homeopatía.* Paidotribo; p. 321-33.