

Síndrome PFAPA: Causa de fiebre recurrente también en adultos

Sr. Editor:

El síndrome PFAPA (*Periodic Fever, Adenopathy, Pharyngitis and Aphthae*)¹ fue descrito por Marshall² en 1987, se caracteriza por episodios de fiebre alta de 3 a 6 días de duración con una periodicidad muy fija, acompañados por faringitis, adenopatías cervicales y aftas orales y por la ausencia de síntomas entre los episodios.

El síndrome PFAPA constituye una de las causas más frecuentes de fiebre recurrente en la infancia. No es infrecuente que estos episodios puedan prolongarse hasta la mayoría de edad y se están describiendo cada vez más casos con debut en adultos^{3,4}. El primer caso en adultos data de 2008 y el primer caso publicado de un adulto en España es de 2014⁵.

La etiología es desconocida, aunque se sospecha una causa inmune. El diagnóstico es fundamentalmente clínico. Varios autores desarrollaron los criterios clínicos diagnósticos del síndrome PFAPA⁶, posteriormente modificados por Padeh et al⁷ (tabla 1), debiendo cumplirse todos para su diagnóstico. Incluido dentro de las enfermedades autoinflamatorias, es la única que no tiene alteración genética ni es hereditaria.

El diagnóstico diferencial debe realizarse fundamentalmente con la fiebre mediterránea

familiar, la neutropenia cíclica y el síndrome hiper-IgD, como otras causas de fiebre recurrente⁸. En el estudio de estos pacientes, el hemograma revelará una leucocitosis moderada con discreta elevación de reactantes de fase aguda (VSG y PCR) y las inmunoglobulinas D y E podrán estar ligeramente elevadas. El estudio microbiológico faríngeo será negativo, al no haber infección por estreptococo; y de igual forma, el despistaje de otras enfermedades infecciosas, autoinmunes o tumorales será también negativo.

El tratamiento consiste en una única dosis de corticoide oral (1 mg/kg) y la resolución de la fiebre se puede producir en horas. Esta excelente respuesta al tratamiento corticoideo no disminuye su recurrencia, pero apoya la sospecha de este síndrome y sugiere la causa inmunológica de esta entidad. Al establecer el diagnóstico, la explicación adecuada de esta entidad a los padres se considera parte fundamental del tratamiento, con el fin de evitar intervenciones innecesarias.

Atención Primaria es el entorno más adecuado para sospechar y manejar esta patología⁹. Episodios de fiebre diagnosticados como faringoamigdalitis que se acompañaban de adenopatías y/o aftas, registrados de forma recurrente en la historia, nos permitirá sospechar esta entidad. Consideramos importante el conocimiento de este síndrome por parte de los Médicos de Familia tanto por la mejora de su capacidad resolutoria como por el presumible aumento de los casos que se están describiendo en adultos jóvenes. Un diagnóstico adecuado del síndrome PFAPA disminuirá la ansiedad de los procesos recurrentes de enfermedad de los pacientes y de sus familias, ahorrará exámenes complementarios agresivos, reduciendo además el gasto sanitario¹⁰, y evitará tratamientos antibióticos innecesarios.

-
- Fiebre recurrente a cualquier edad
 - Amigdalitis exudativa con cultivo faríngeo negativo
 - Linfadenopatía cervical
 - Posible estomatitis aftosa
 - Completamente asintomático entre los episodios
 - Rápida respuesta a una dosis única de corticoides
-

Tabla 1. Criterios diagnósticos de Padeh del síndrome PFAPA.

BIBLIOGRAFÍA

1. Marshall GS, Edwards KM, Butler J, Lawton AR. Syndrome of periodic fever, pharyngitis and aphthous stomatitis. *J Pediatr.* 1987; 110: 43-6.
2. Marshall GS, Edwards KM, Lawton AR. PFAPA syndrome. *Pediatr Infect Dis J.* 1989; 8: 658-9.
3. Padeh S, Stoffman N, Berkun Y. Periodic fever accompanied by aphthous, pharyngitis and cervical adenitis syndrome (PFAPA syndrome) in adults. *Isr Med Assoc J.* 2008; 10: 358.
4. Cantarini I, Vitale A, Bartolomei B, Galeazzi M, Rigante D. Diagnosis of PFAPA syndrome applied to a control of 17 adults with unexplained recurrent fever. *Clin Exp Rheumatol.* 2012; 30: 269-71.
5. Ortega N, Berenguer M, Garrea A, Molina M. Síndrome

- PFAPA del adulto. Rev Clin Esp. 2014; 214: 351-356.
6. Thomas KT, Feder HM Jr, Lawton AR, Edwards KM. Periodic fever syndrome in children. J Pediatr. 1999; 135: 15-21.
 7. Padeh S, Breznuak N, Zemer D, Pras E, Livneh A, Langevitz P et al. Periodic fever, aphthous stomatitis, pharyngitis and adenopathy syndrome: clinical characteristics and outcome. J Pediatr. 1999; 135: 98-101.
 8. Calvo Rey C, Soler-Palacín P, Merino Muñoz R, Saavedra Lozano J, Antón López J et al. Documento de Consenso de la Sociedad de Infectología Pediátrica y la Sociedad de Reumatología Pediátrica sobre el diagnóstico diferencial y el abordaje terapéutico de la fiebre recurrente. An Pediatr (Barc). 2011; 74: 194.e1-194.e16.
 9. Villanueva Rodríguez C, Caballero Soler J. El síndrome de Marshall o PFAPA debe ser sospechado en la consulta de Atención Primaria. Rev Pediatr Aten Primaria. 2009; 44: 613-17.
 10. Solís Gómez B, Molins Castiella T, Rupérez García E, Gembero Esarte E, Molina Garicano J. Síndrome de PFAPA, un reto para el pediatra. An Pediatr (Barc). 2007; 66: 631-2

Antonio L. Aguilar-Shea y Ana V. Sáenz de Urturi Sánchez

Centro de Salud Puerta de Madrid. Atención Primaria de Madrid. Madrid (España).

Correo electrónico:
antonio.aguilar@salud.madrid.org