



Caso clínico. Gastroenterología, nutrición y obesidad

Cuando un síndrome de PFAPA nos descubre lo que no habíamos sospechado

Irene Grau Mañanós, Amalia Nácher Fernández

MIR-Pediatría. CS de Benicásim. Castellón. España.

Publicado en Internet:
14-junio-2021

Irene Grau Mañanós:
gramanire@gmail.com

INTRODUCCIÓN

El síndrome de PFAPA (fiebre periódica, aftas, faringitis y adenitis) es una patología común en la infancia, aunque infradiagnosticada por su similitud con procesos infecciosos. Su etiología es desconocida, pero se ha comprobado la intervención de mecanismos inmunológicos tanto por la elevación de IL6 y TNF como por la excelente respuesta a la corticoterapia. El diagnóstico requiere cumplir una serie de requisitos clínicos junto con la negatividad a los cultivos faríngeos y su tratamiento se basa en corticoides orales en dosis única.

Hasta el momento no se ha encontrado asociación con otras patologías ni presentan a priori mayor riesgo de padecer otras enfermedades, pero, durante su diagnóstico es importante descartar otras entidades que cursen con fiebre periódica como inmunodeficiencias, infecciones crónicas, enfermedades inflamatorias o neoplasias.

CASO CLÍNICO

Niña de seis años que presenta episodios recurrentes de faringoamigdalitis desde los cuatro años. Durante el último año, dichos episodios se vuelven persistentes con aparición de al menos una vez al mes de fiebre y odinofagia. Durante estos episodios, en la exploración destaca faringe congestiva con exudado amigdalar, adenopatías y ocasionalmente aftas junto con cultivos faríngeos negativos. Por lo que, ante la sospecha de síndrome PFAPA se inicia estudio y se tratan los episodios con corticoides presentando excelente respuesta.

Durante el estudio, se observa ASLO negativo, inmunoglobulina D y vitamina D normales, inmunización para citomegalovirus/virus de Epstein-Barr y destaca la aparición de anemia ferropénica, por lo que se amplía el estudio siguiendo esta línea. En el control, se observan anticuerpos antitransglutaminasa >5000 UC/ml, con lo que ante la presencia de enfermedad celíaca se solicita estudio a los familiares. En el estudio genético nos encontramos con que el padre, el hermano y la propia paciente son portadores del gen *HLADQ2* todos ellos asintomáticos hasta el momento ya que la paciente mostraba buena curva ponderoestatural sin clínica digestiva. Así pues, frente a estos resultados se inicia tratamiento con hierro y se retira el gluten de la dieta. Posteriormente, se observa un descenso de anticuerpos antitransglutaminasa y desaparición de los episodios de FPAPA a lo largo del año siguiente.

CONCLUSIÓN

Por ahora, no se describe la presencia de FPAPA como manifestación de la celiaquía, pero dado que ambas presentan una disregulación del sistema inmunitario quizás merece la pena plantearse las siguientes cuestiones; ¿existe relación entre ambas patologías? o ¿la mejoría se ha producido simplemente por la evolución natural de la enfermedad y estamos ante dos procesos intercurrentes?

CONFLICTO DE INTERESES

Las autoras declaran no presentar conflictos de intereses en relación con la preparación y publicación de este artículo.

Cómo citar este artículo: Grau Mañanós I, Nácher Fernández A. Cuando un síndrome de PFAPA nos descubre lo que no habíamos sospechado. Rev Pediatr Aten Primaria Supl. 2021;(30):164.