www.printo.it/pediatric-rheumatology/CL/intro

Fiebre Periódica Asociada A Estomatitis Aftosa, Faringitis Y Adenitis Cervical (PFAPA)

Versión de 2016

1. QUÉ ES EL SÍNDROME PFAPA

1.1 ¿En qué consiste?

El síndrome PFAPA (Periodic Fever with Apthous Pharyngitis Adenitis) responde a las siglas de fiebre periódica asociada a adenitis, faringitis y estomatitis aftosa. Este es el término médico para los ataques recurrentes de fiebre, inflamación de los ganglios linfáticos del cuello, faringitis y úlceras bucales. El síndrome PFAPA afecta a los niños en la infancia temprana y normalmente se inicia antes de los 5 años de edad. Esta enfermedad tiene una evolución crónica pero es una enfermedad benigna con una tendencia a mejorar con el tiempo. Esta enfermedad se reconoció por primera vez en 1987 y en aquel entonces le llamaron síndrome de Marshall.

1.2 ¿Es muy frecuente?

Se desconoce la frecuencia del síndrome PFAPA pero parece que la enfermedad es más común de lo que se piensa.

1.3 ¿Cuáles son las causas de la enfermedad?

La causa de la enfermedad se desconoce. Durante los periodos de fiebre, el sistema inmunitario se activa. Esta activación produce una respuesta inflamatoria con fiebre e inflamación bucal o faríngea. Esta inflamación es autolimitada ya que no presenta signos de inflamación entre dos episodios. Durante los ataques no están presentes agentes

infecciosos.

1.4 ¿Es hereditaria?

Se han descrito casos familiares pero hasta la fecha no se ha encontrado una causa genética.

1.5 ¿Es infecciosa?

No es una enfermedad infecciosa y no es contagiosa. A pesar de ello, las infecciones pueden provocar ataques en las personas afectadas.

1.6 ¿Cuáles son los principales síntomas?

El síntoma principal es una fiebre recurrente, acompañada de dolor de garganta, úlceras bucales o un mayor tamaño de los ganglios linfáticos cervicales (una parte importante del sistema inmunitario). Los episodios de fiebre aparecen de forma abrupta y duran entre tres y seis días. Durante los episodios, el niño parece estar muy enfermo y tiene al menos uno de los tres síntomas mencionados anteriormente. Los episodios de fiebre se repiten cada 3 o 6 semanas, a veces a intervalos muy regulares. Entre los episodios el niño está bien y su actividad es normal. No hay consecuencias para el desarrollo del niño, que parece estar perfectamente sano entre los ataques.

1.7 ¿La enfermedad es igual en todos los niños?

Los principales problemas, ya mencionados, se evidencian en todos los niños afectados. Sin embargo, algunos niños pueden tener una forma más leve de la enfermedad, mientras otros pueden tener síntomas adicionales, como: malestar, dolor articular, dolor abdominal, dolor de cabeza, vómitos o diarrea.

2. DIAGNÓSTICO Y TRATAMIENTO

2.1 ¿Cómo se diagnostica?

No existen exámenes de laboratorio o de imágenes específicos para diagnosticar el síndrome PFAPA. La enfermedad se diagnosticará en

base a la combinación del exámen clínico y de laboratorio. Antes de confirmar el diagnóstico, es necesario excluir todas las demás enfermedades que se presenten con síntomas similares.

2.2 ¿Qué tipo de exámenes de laboratorio se necesitan?

Niveles en sangre de velocidad de eritrosedimentación (VHS) o de proteína C reactiva (PCR) se elevan durante los ataques.

2.3 ¿Puede tratarse o curarse?

No existe un tratamiento específico para curar el síndrome PFAPA. El propósito del tratamiento es controlar los síntomas que se desarrollan durante los episodios de fiebre. En una gran proporción de los casos, los síntomas se atenuarán con el tiempo o desaparecerán de forma espontánea.

2.4 ¿Cuáles son los tratamientos?

Los analgésicos y antiinflamatorios habituales, pueden proporcionar cierto alivio, pero por lo general los síntomas no remiten completamente. Se ha demostrado que si se administra una sola dosis de corticoides (prednisona) cuando aparecen los síntomas por primera vez, se acorta la duración de un ataque. No obstante, el intervalo entre episodios puede también reducirse con este tratamiento y el próximo episodio febril puede reaparecer más pronto de lo esperado. En algunos pacientes puede considerarse conveniente realizar una amigdalectomía, especialmente cuando la calidad de vida del niño y de su familia se ve afectada de forma significativa

2.5 ¿Cuál es el pronóstico (evolución y desenlace previstos) de la enfermedad?

La enfermedad puede durar unos pocos años. En algunos pacientes, se alargarán los intervalos entre ataques febriles y los síntomas se resolverán de forma espontánea.

2.6 ¿Es posible recuperarse completamente?

A largo plazo, el síndrome PFAPA desaparecerá espontáneamente o se tornará menos grave, normalmente antes de la edad adulta. Los pacientes con síndrome PFAPA no desarrollan daños. Esta enfermedad no suele afectar al crecimiento y desarrollo de los niños.

3. VIDA COTIDIANA

3.1 ¿Cómo puede afectar la enfermedad a la vida cotidiana del niño y de su familia?

Los episodios recurrentes de fiebre pueden afectar a la calidad de vida. Puede haber un retraso importante antes de llegar al diagnóstico correcto, lo que puede incrementar la ansiedad de los progenitores, así como la realización de procedimientos médicos innecesarios.

3.2 ¿Qué ocurre con el colegio o instituto?

Las exacerbaciones regulares de fiebre ("brotes") pueden provocar que el niño falte con frecuencia al colegio o instituto alterando su rendimiento académico. Para evitar ésto, padres y profesores, deben tener en cuenta las necesidades particulares de cada niño y realizar las adaptaciones necesarias para facilitar la continuidad de su educación, incluso en su domicilio. Padres y profesores deben facilitar la participación de los niños en todas las actividades escolares que les sea posible realizar para que adultos y compañeros los aprecien y acepten evitando su aislamiento y la posibilidad de fracaso escolar. La integración futura en el mundo profesional es esencial para el paciente joven y es uno de los objetivos del cuidado global de los pacientes con enfermedades crónicas.

3.3 ¿Qué ocurre con los deportes?

Practicar deportes es un aspecto esencial de la vida cotidiana de un niño sano. Uno de los objetivos del tratamiento es permitir que los niños lleven una vida normal en la medida de lo posible y no se consideren diferentes a sus compañeros.

3.4 ¿Qué ocurre con la dieta?

No hay ningún consejo específico referente a la dieta. En general, el niño debe seguir una dieta equilibrada y normal para su edad. Para el niño en crecimiento, se recomienda una dieta saludable y equilibrada con suficientes proteínas, calcio y vitaminas.

3.5 ¿Puede influir el clima en la evolución de la enfermedad?

No.

3.6 ¿Puede vacunarse al niño?

Sí, el niño puede y debe vacunarse; a pesar de ello, debe informarse al médico que le esté tratando antes de administrarle vacunas atenuadas para que les aconseje de forma apropiada examinando las características caso por caso.

3.7 ¿Qué ocurre con la vida sexual, el embarazo y la anticoncepción?

Hasta ahora, no existe información disponible en la literatura sobre este aspecto en los pacientes. Como regla general, al igual que para otras enfermedades autoinflamatorias, es mejor planificar un embarazo para adaptar el tratamiento de antemano debido a los posibles efectos secundarios de los antiinflamatorios sobre el feto.