www.printo.it/pediatric-rheumatology/EC/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 observa en la realidad.

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 que otros pueden tener síntomas adicionales, como: malestar, dolor articular, dolor abdominal, dolor de cabeza, vómitos o diarrea.