

# Síndrome de PFAPA. Conocerlo para diagnosticarlo.

Fernández García M<sub>1</sub>, Guerrero Molina C<sub>1</sub>, Berciano Jiménez N<sub>2</sub>  
UGC Atarfe, Distrito Granada-Metropolitano, España<sup>1</sup>. Hospital Universitario Virgen Macarena, Sevilla<sup>2</sup>

## INTRODUCCIÓN:

El síndrome de **PFAPA** (*periodic fever, aphthous stomatitis, pharyngitis and adenopathy*) es una enfermedad autoinflamatoria, probablemente la más frecuente, que cursa con fiebre periódica.

se sospecha etiología **inmune** y en la que no se ha demostrado base genética.

Su diagnóstico es **clínico**. Debe plantearse en pacientes con episodios de fiebre recurrente (excluyendo neutropenia cíclica) y faringoamigdalitis aguda (FAA) de repetición con cultivos persistentemente negativos.

El pronóstico es bueno ya que la frecuencia e intensidad de los episodios disminuyen con la edad y suelen desaparecer en la adolescencia.

## CASO CLÍNICO:

Se presentan las características de 2 pacientes que han sido diagnosticados de síndrome de PFAPA en atención primaria, con criterios clínicos compatibles, basándonos en los propuestos por Thomas y colaboradores en 1999, y buena respuesta a una única dosis de tratamiento corticoideo.

Hallazgos clínicos	Caso 1	Caso 2
Edad	2 años	4 años
Género	Mujer	Mujer
Frecuencia de los episodios	2-4 semanas	2-4 semanas
Duración de los episodios	3-4 días	4-5 días
Fiebre alta	Sí	Sí
Estomatitis aftosa	Sí	Sí
Faringitis	Sí	Sí
Adenitis cervical	Sí	Sí
Otros síntomas	No	Sí (dolor abdominal y artromialgia)
Leucocitosis	Sí	Sí
VSG alta	Sí	Sí
PCR alta	Sí	Sí
Cultivos faríngeos	Negativos	Negativo
Seguimiento otros especialistas	Sí (orl, infecciosas)	Sí (reumatología)
Síntomas entre episodios	No	No
Desarrollo ponderoestatural	Normal	Normal

## CONCLUSIONES:

El diagnóstico del síndrome de PFAPA es **clínico**. Debe conocerse para diagnosticarse.

La pediatría de atención primaria es un lugar idóneo para sospechar esta patología por su capacidad para vigilar en el tiempo la evolución de los pacientes y la repetición de los episodios.

La identificación de esta entidad clínica ayudará a mejorar el diagnóstico y el enfoque terapéutico, evitando estudios complementarios, tratamientos antibióticos innecesarios, posibles hospitalizaciones y disminuirá la ansiedad familiar.

## BIBLIOGRAFIA.

De la Flor i Bru J. Infecciones de vías respiratorias altas: faringitis aguda y recurrente. *Pediatría Integral* 2017; XXI(6). 377-398  
Gary S. Marshall. Prolonged and recurrent fever in children. *Journal of infections* (2014), 68, S83-S93.