

FIEBRE, AFTAS Y AMIGDALITIS. UN CASO RARO?



Juan Camilo Parra - R1 Dermatología
Elkin Peñaranda- Dermatólogo
Universidad Nacional de Colombia
Hospital Universitario de la Samaritana



NO HAY CONFLICTO DE INTERESES

ANAMNESIS

Hombre 28 años - No antecedentes

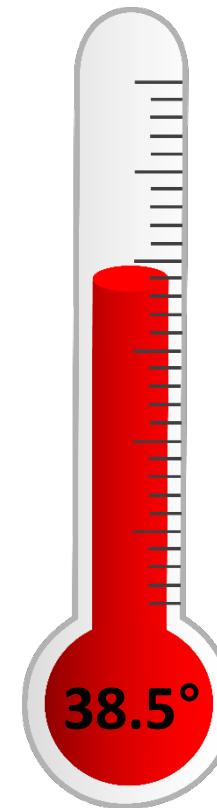
20 años - aftas + fiebre recurrentes +
asintomático intercrisis + **Faringoamigdalitis**

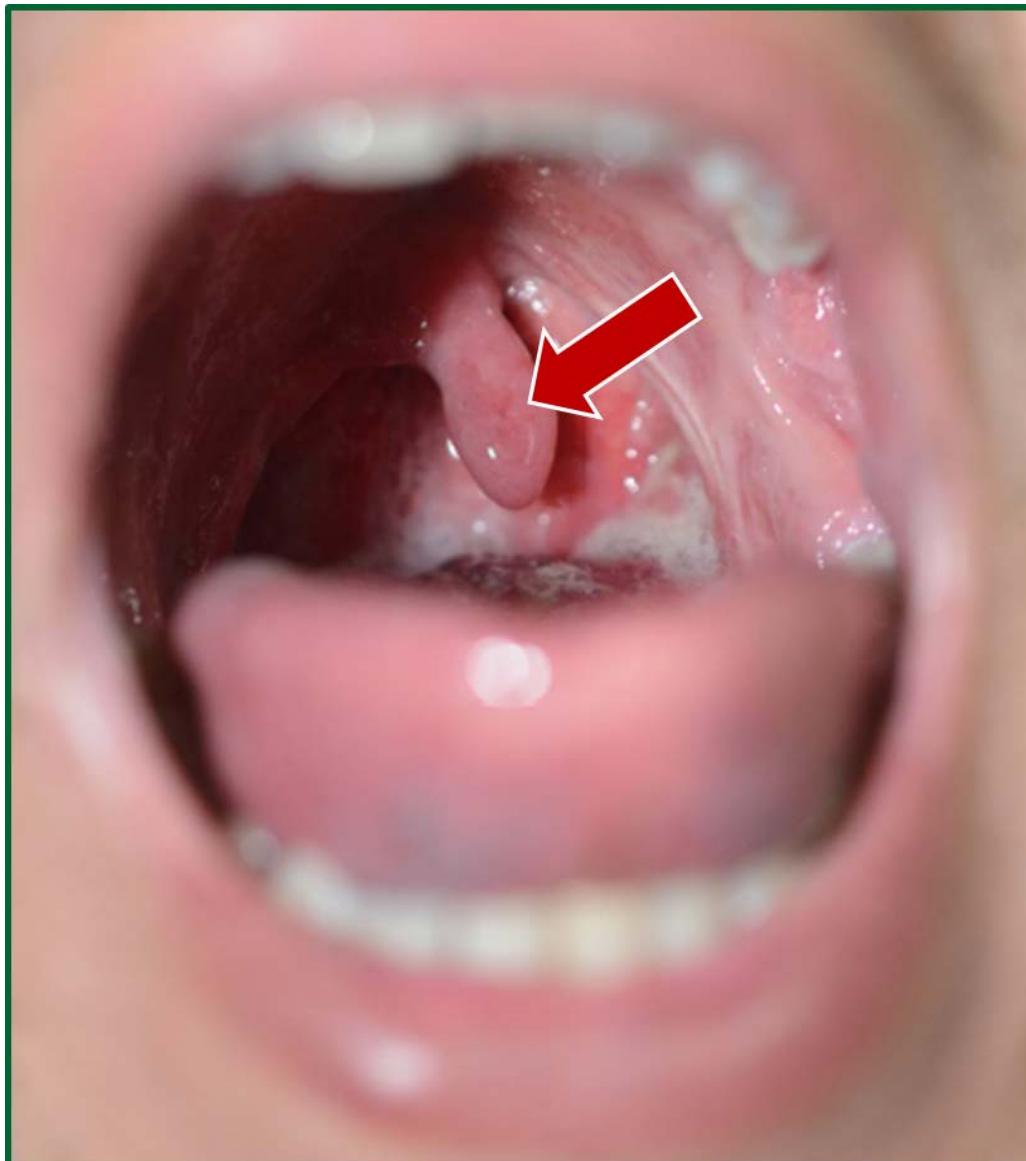
IDx: Aftosis oral compleja - Talidomida

2 semanas de recaída tras suspensión



EXAMEN FÍSICO







XXXI CONGRESO COLOMBIANO
DE DERMATOLOGÍA
BUCARAMANGA - 2018

EL HOY Y MAÑANA DE LA PIEL
EN LA CIUDAD BONITA
Del 10 al 14 de noviembre

ANÁLISIS DIAGNÓSTICO

Inicio en la
niñez



ANÁLISIS DIAGNÓSTICO

Inicio en la
niñez



No alteraciones
del desarrollo

ANÁLISIS DIAGNÓSTICO

Inicio en la
niñez



No alteraciones
del desarrollo



Fiebre + aftas
recurrentes



ANÁLISIS DIAGNÓSTICO

Inicio en la
niñez

No alteraciones
del desarrollo

Fiebre + aftas
recurrentes

+
Faringitis +
amigdalitis

ANÁLISIS DIAGNÓSTICO

Inicio en la
niñez

No alteraciones
del desarrollo

Fiebre + aftas
recurrentes

+
Faringitis +
amigdalitis

+
Frotis faríngeo
negativo

ANÁLISIS DIAGNÓSTICO

Inicio en la
niñez

No alteraciones
del desarrollo

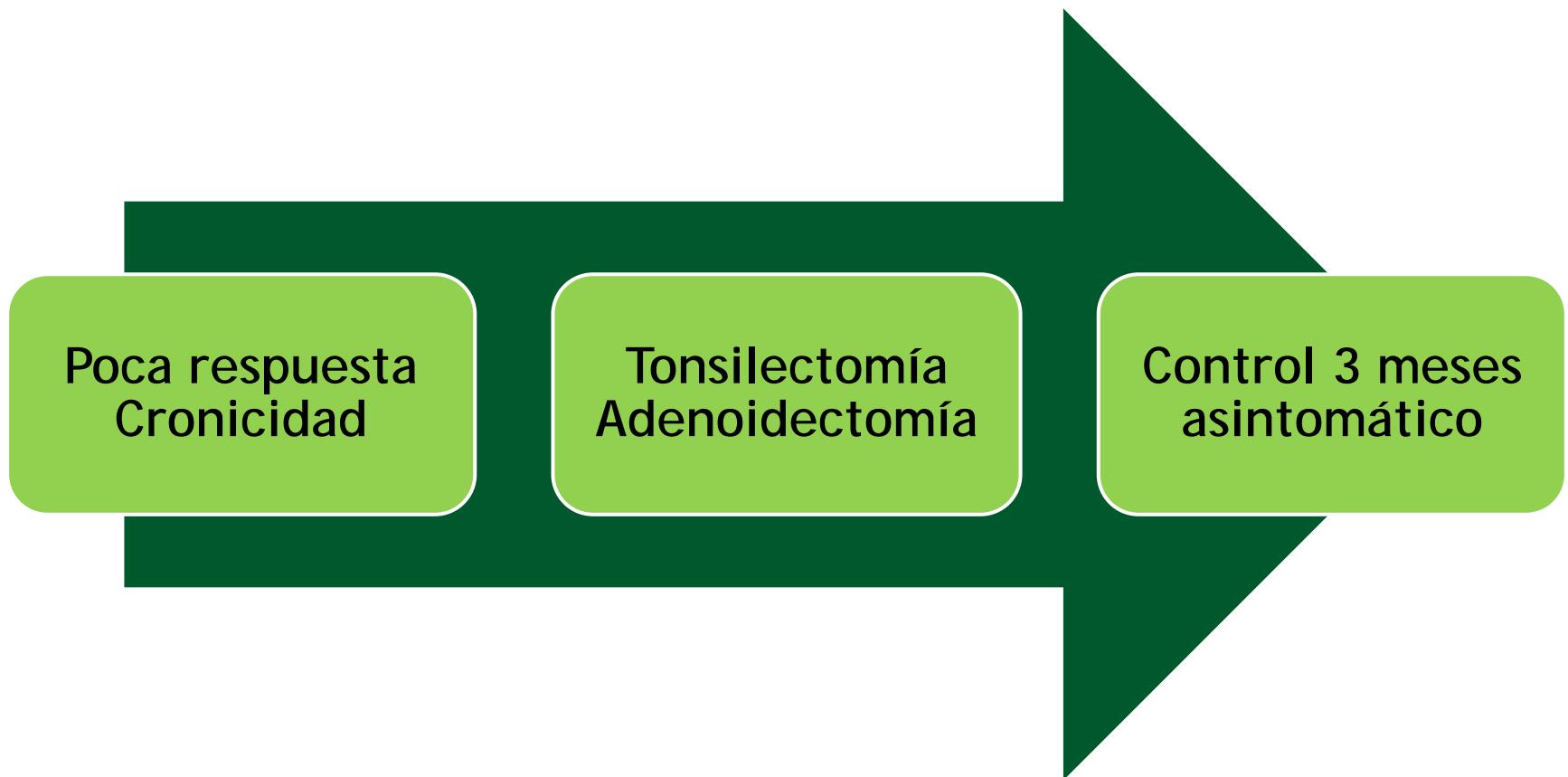
Fiebre + aftas
recurrentes

+
Faringitis +
amigdalitis

+
Frotis faríngeo
negativo

Síndrome PFAPA

PLAN Y SEGUIMIENTO



SÍNDROME PFAPA

- **Fiebre**

Periódica

Estomatitis Aftosa

Faringitis

Adenitis cervical

- **Enfermedad autoinflamatoria**



Vanoni et al. Ped Rheum. 2016. 18:18



EPIDEMIOLOGÍA

- Primera causa de fiebre periódica en niños
- 90% casos antes de los 5 años
- Casos descritos de inicio en adultos
- 2.3 casos/10.000 niños/año (Noruega)
- Enfermedad huérfana Colombia



Hofer M et al. Rheumatology (United Kingdom). 2014; 53:1125-1129
Ministerio de Salud y Protección Social. Res 0002048. Jun 9 2015



FISIOPATOLOGÍA

- Inadecuada respuesta a la infección?
- Alteración inmunidad adaptativa

Perfil Th1: TNF- α , INF- γ , IL-6

- Agregación familiar
- Polimorfismo genes inflamasoma (NLRP3)



Kolly L et al. J Aller & Clin Immun. 2013; 131:1635-1643



DIAGNÓSTICO

Criterios Thomas et al

Fiebre periódica antes de los 5 años de edad

Estomatitis aftosa, adenitis o faringitis, sin infección respiratoria

Exclusión de otros síndrome febriles periódicos

Asintomático entre episodios

Crecimiento y desarrollo normales



Thomas KT et al. J Pediatr 1999; 135:15- 21



PARACLÍNICOS

- CD64 , CXCL10 : Más específicos
- Mutaciones NLRP3, MEFV
- Elevación de:
Leucocitos, PCR, VSG, TNF- α , IL-1 β , IL-6
- Niveles bajos de vitamina D



Forsvoll J et al. Pediatr RheumJ. 2013; 11:38

DIAGNÓSTICO DIFERENCIAL

Enfermedades autoinflamatorias

Neutropenia cíclica

Fiebre mediterránea familiar

Síndrome autoinflamatorio con criopirinas

Síndrome periódico asociado al TNF-R

Deficiencia de mevalonato quinasa



Haar N et al. Ann Rheum Dis. 2013;72:678-85



TRATAMIENTO

Control del episodio



Prednisolona
Betametasona



Vanoni et al. Ped Rheum. 2016. 18:18



TRATAMIENTO

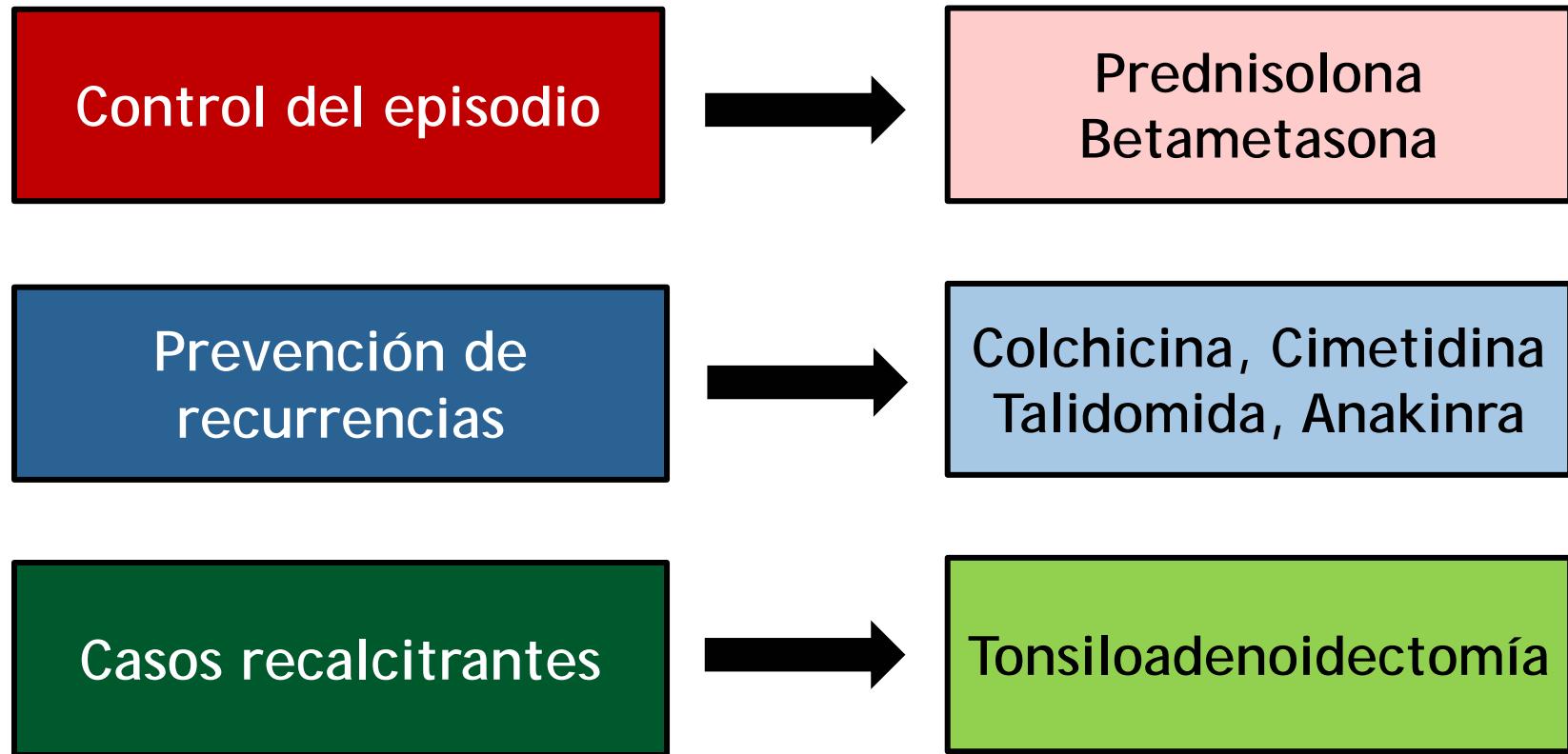
Control del episodio

Prednisolona
Betametasona

Prevención de
recurrencias

Colchicina, Cimetidina
Talidomida, Anakinra

TRATAMIENTO



PRONÓSTICO

- Autolimitado
- Recurrencias variables
- Resolución antes de la adolescencia
- Ataques más cortos en mutaciones MEFV
- Inicio en la adultez: peor pronóstico



Munoz S et al. Journal of Clinical Medicine. 2013; 2:45-48



CONCLUSIONES

- Enfermedad febril autoinflamatoria
- Casos recalcitrantes
- Multicausalidad síndromes aftosos
- Sensibilización frente al diagnóstico - Historia clínica detallada
- Impacto en pronóstico y calidad de vida