

FIEBRE, AFTAS Y AMIGDALITIS. UN CASO RARO?



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



AsoColDerma
Asociación Colombiana de Dermatología
y Cirugía Dermatológica

NO HAY CONFLICTO DE INTERESES



ANAMNESIS

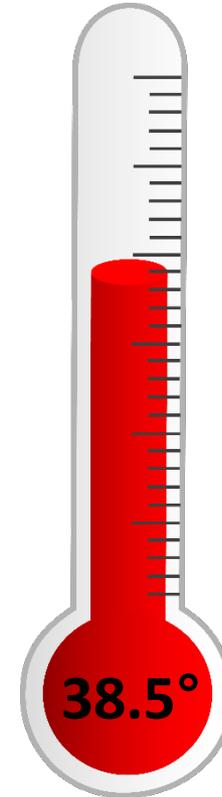
Hombre 28 años - No antecedentes

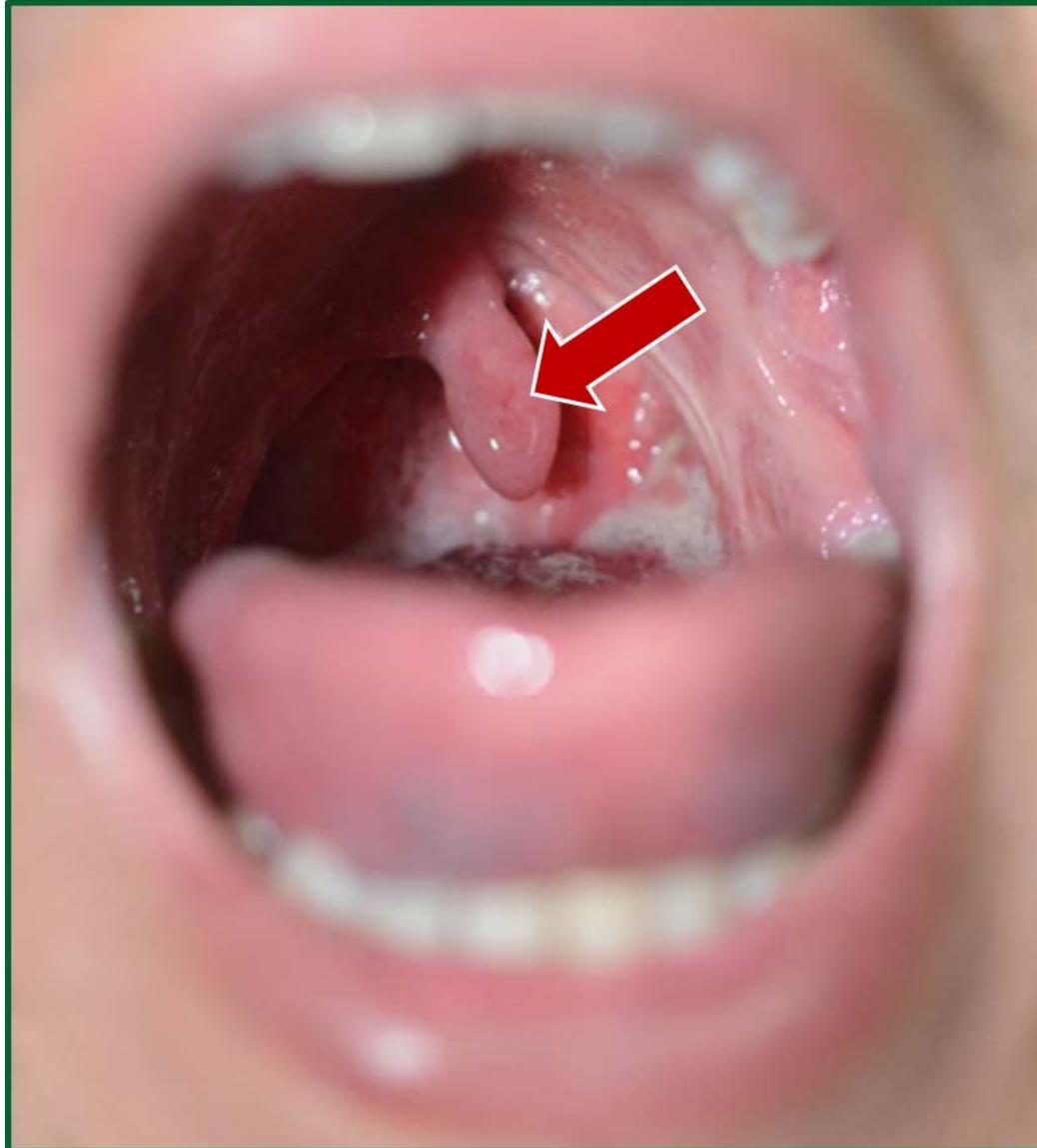
20 años - aftas + fiebre recurrentes +
asintomático intercrisis + Faringoamigdalitis

IDx: Aftosis oral compleja - Talidomida

2 semanas de recaída tras suspensión

EXAMEN FÍSICO







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

Poca respuesta
Cronicidad

Tonsilectomía
Adenoidectomía

Control 3 meses
asintomático

SÍNDROME PFAPA

- **F**iebre
Periódica
Estomatitis **A**ftosa
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 inflammasoma (NLRP3)



Kolly L et al. JAller & 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

Control del episodio



Prednisolona
Betametasona

Prevención de
recurrencias



Colchicina, Cimetidina
Talidomida, Anakinra

Casos recalcitrantes



Tonsiloadenoidectomía

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

