

La Faringitis Aguda Recurrente no es Siempre Infecciosa

Fernández Couce, G¹; Rama Martínez, T¹; Alcolea García, R.M²; López-Marina, V³; Albarrán Sánchez, J.L¹; Mendes Jastes, S.C¹.

¹CAP El Masnou. ²CAP Besòs. ³Centro Médico Martorell. Barcelona.

Introducción:

La faringoamigdalitis aguda es un motivo frecuente de consulta en Atención Primaria. Su etiología suele ser vírica o bacteriana. Sin embargo, recientes estudios plantean la presencia de enfermedades autoinmunes en su etiología, especialmente en cuadros recurrentes, lo que variaría su tratamiento.

Descripción sucinta del caso:

Adolescente de 15 años de edad con antecedentes familiares de síndrome de Down y colitis ulcerosa y personales de cuadros gastroentéricos con hipoglucemias y otitis de repetición. Refiere episodios recurrentes de faringoamigdalitis pultácea con adenopatías cervicales y aftas bucales desde la infancia, cada 8-10 semanas durante todo el año, con fiebre alta resistente a antipiréticos y sin respuesta a antibioterapia, que se autolimitan en una semana. Asintomática entre episodios. En todas las ocasiones que acuden a urgencias hospitalarias la detección del antígeno estreptocócico es negativa y el hemograma muestra una discreta leucocitosis con neutrofilia y aumento moderado de reactantes de fase aguda (PCR, VSG). Finalmente se orienta como **Síndrome PFAPA** (Periodic Fever, Adenopathy, Pharyngitis and Aphthae) o Síndrome de Marshall, tratándose con 1mg/kg de prednisona, con mejoría clínica en pocas horas.



(Figura 1)



(Figura 2)

Estrategia práctica de actuación:

El **Síndrome PFAPA** es una enfermedad autoinflamatoria de etiología desconocida, probablemente inmunológica, descrita en 1987 por Marshall. Se inicia hacia los 2 o 5 años de edad, habiéndose descrito en adultos. No se ha demostrado hasta ahora base genética.

Clínica: Fiebre periódica recurrente asociada a faringitis (pultácea o no), adenopatías cervicales y estomatitis aftosa, que se pueden acompañar de artralgias, cefalea y/o dolor abdominal, con pobre respuesta a antitérmicos, antiinflamatorios no esteroideos y a antibióticos. (Fig. 1 y 2).

Diagnóstico: Fundamentalmente clínico. El cultivo de exudado faríngeo es negativo. Hay una rápida respuesta al tratamiento con corticoides.

Diagnóstico diferencial: Faringoamigdalitis víricas y bacterianas, enfermedad de Behçet, inmunodeficiencias, síndromes con fiebres periódicas, enfermedades autoinmunes, entre otras.

Tratamiento: Corticoide, en general dosis única.

Pronóstico: Excelente. El proceso se autolimita en 4-8 años.

Bibliografía:

1. Padeh S, Stoffman N, Berkun Y. Periodic fever accompanied by aphthous stomatitis, pharyngitis and cervical adenitis syndrome (PFAPA syndrome) in adults. *Isr Med Assoc J.* 2008;10:358-60.
2. Vigo G, Zulian F. Periodic fevers with aphthous stomatitis, pharyngitis, and adenitis (PFAPA). *Autoimmun Rev.* 2012;12(1):52-5.
3. Feder HM, Salazar JC. A clinical review of 105 patients with PFAPA (a periodic fever syndrome). *Acta Paediatr.* 2010;99(2):178-84.
4. Rivero Calle I, Dapena Archilés M, Cubero Santos A, Albañil Ballesteros MR. Grupo de Patología infecciosa de AEPap. Síndrome PFAPA. 2014. Disponible en <http://www.aepap.org/grupos/grupo-de-patologia-infecciosa/contenido/documentos>.