SÍNDROME PFAPA



¿Qué es el síndrome PFAPA?

PFAPA es un síndrome autoinflamatorio que suele comenzar en la infancia. Su nombre describe sus manifestaciones típicas: fiebre periódica, aftas en la boca, faringitis y adenitis cervical (ganglios inflamados en el cuello). Los episodios se repiten y, entre ellos, el niño suele encontrarse bien.

No se considera una infección contagiosa. La causa exacta no se conoce y no existe una prueba única que confirme el diagnóstico.

¿Qué síntomas produce?

Los episodios pueden seguir un patrón regular, aunque varía entre niños. Pueden aparecer:

- Fiebre alta durante varios días, que reaparece tras intervalos de bienestar.
- Aftas o pequeñas úlceras en la boca.
- Dolor de garganta o faringitis.
- Ganglios del cuello aumentados de tamaño o dolorosos.
- A veces, cansancio, dolor de cabeza o dolor abdominal.

Aunque la fiebre puede ser elevada, el niño suele recuperarse entre crisis. El crecimiento y desarrollo habitualmente son normales.

¿Cómo se diagnostica?

El diagnóstico es clínico: se valora el patrón de fiebre, los síntomas, la exploración y cómo se encuentra el niño entre episodios. No hay una prueba específica para PFAPA.

- Según el caso, pueden solicitarse análisis para valorar la inflamación o descartar otras causas.

- Es importante considerar otras causas de fiebre recurrente, como infecciones u otros síndromes autoinflamatorios.
- Anotar fechas, duración de la fiebre y síntomas asociados puede ayudar en la consulta.

¿Cómo se trata?

El tratamiento se individualiza según la frecuencia e intensidad de las crisis y su impacto en la vida del niño.

- Medidas de apoyo: líquidos, descanso y antitérmicos según las indicaciones del profesional sanitario.
- Corticoides: una dosis prescrita, como prednisona o prednisolona, puede cortar rápidamente el episodio en muchos niños. En algunos casos puede acortar el intervalo hasta la siguiente crisis.
- Colchicina u otros tratamientos preventivos: pueden considerarse en casos seleccionados bajo supervisión especializada.
- Amigdalectomía: en determinados casos puede valorarse tras hablar con el especialista sobre beneficios, riesgos y alternativas.

⚠ No administre corticoides ni otros medicamentos por iniciativa propia. La decisión depende de la valoración médica y de descartar otras causas de fiebre.

¿Qué evolución tiene?

En muchos niños, los episodios se hacen menos frecuentes con el tiempo y el síndrome termina desapareciendo durante la infancia o adolescencia. La evolución es variable y conviene mantener el seguimiento pediátrico.

Cabe destacar que la utilización de corticoides para cortar las crisis puede acortar el intervalo entre episodios.

¿Qué pueden hacer las familias?

- Anotar cuándo empieza y termina cada episodio, la temperatura y los síntomas.
- Ofrecer líquidos con frecuencia y procurar descanso.
- Seguir las pautas de medicación indicadas por el pediatra.
- Consultar si el patrón de fiebre cambia o aparecen síntomas nuevos.

⚠ Busque atención urgente si el niño tiene dificultad para respirar, está muy decaído o cuesta despertarlo, presenta signos de deshidratación, rigidez de cuello, una erupción que no desaparece al presionarla o convulsiones. No atribuya automáticamente toda fiebre a PFAPA.

Recuerde

PFAPA suele producir episodios repetidos de fiebre con aftas, faringitis o ganglios cervicales y bienestar entre crisis. El diagnóstico requiere valoración médica y descartar otras causas. Si el episodio es diferente de los habituales o el niño parece más enfermo, consulte.

Fuentes de información

- NHS — PFAPA syndrome: https://www.nhs.uk/conditions/pfapa-syndrome/
- Cleveland Clinic — PFAPA syndrome: https://my.clevelandclinic.org/health/diseases/23526-pfapa-syndrome