



¿Qué es el síndrome PFAPA?

Fiebres altas acompañadas de aftas, faringitis, falta de apetito, entre otros. El antibiótico no funciona. Los síntomas no responden a los antiinflamatorios no esteroides. Desaparecen a los pocos días, pero al cabo de 15, 20 o 30 días vuelven.

Por Gladis Calasanz

El 4 de septiembre es el Día Mundial del Síndrome PFAPA. El síndrome PFAPA es una patología poco conocida, benigna pero que tiene un curso crónico, autolimitada de fiebre recurrente y con tendencia a mejorar al paso del tiempo. Por su similitud con los procesos infecciosos y la corta edad de los pacientes a los que afecta, ocasiona la realización de múltiples estudios complementarios, ingresos y tratamientos antibióticos innecesarios hasta que finalmente se llega a su diagnóstico.

Se considera una enfermedad autoinflamatoria, aunque no cumple criterios estrictos de estas enfermedades, ya que es autolimitada, se desconoce su base genética pero curiosamente, en la mayoría de las familias existen antecedentes y de manera excepcional se han descrito casos en una misma familia.

Cada episodio febril es autolimitado, (se quita solo) y tiene una duración aproximada de unos 3 a 6 días (me-

dia de 4.6 días). En lo que respecta a la periodicidad, las distintas series publicadas establecen un rango que va de 3 a 8 semanas. Estos periodos asintomáticos o intercrisis pueden llegar a tener, en muchos casos, una duración que la familia define como exacta. En la evolución a largo plazo se describen tandas cortas de episodios con intervalos libres que pueden durar meses e incluso años.

La sintomatología es variada: picos de fiebre alta 39/40°C que duran entre 3-6 días. Los síntomas antes de iniciar el brote son: mal aliento, pérdida de apetito, ojos o labios hinchados, caliente al tacto sin presentar fiebre aún, irritabilidad, ojeras y tez blanquecina. Estos tres últimos están también presentes durante el brote además de: aftas, faringitis, inflamación de los ganglios, dolor articular, dolor de cabeza, dolor abdominal y diarrea o estreñimiento.

Los síntomas no suelen responder al paracetamol o a los antiinflamatorios

no esteroides. En cambio, una sola dosis de prednisona dada al inicio de los síntomas ha demostrado acortar su duración; desafortunadamente, el intervalo de tiempo que transcurre entre los episodios también se puede reducir con este tratamiento. En algunos pacientes se puede valorar el realizar una amigdalectomía.

El estudio de Levinsky, Butbul y Gafner avala el hecho de que haya padres y madres que han notado una relación del síndrome con los estados anímicos, pudiendo una situación de estrés o emoción intensa, como un cumpleaños, separaciones o el comienzo del colegio, provocar la aparición de un brote. Afectan tanto las emociones negativas como las positivas.

Diferentes asociaciones dan soporte a esta enfermedad, una de ellas es FMF España que nace en 2002 y está formada por varias delegadas que están repartidas por todo el ámbito nacional para así poder dar

“La sintomatología en este tipo de enfermedades y síndromes es muy amplia y variada, de aquí que se confundan con otras patologías, antes de que den un diagnóstico certero (cosa que puede tardar años), pero un factor común es la inflamación y las fiebres recurrentes”

la mayor cobertura y eficacia posible a pacientes y familiares directos de pacientes de FMF u otros síndromes auto inflamatorios.

FMF España abarca la Fiebre Mediterránea Familiar y cualquier síndrome auto inflamatorio que no tenga asociación propia, para así dar cobertura a este tipo de pacientes, aparte de colaborar con otro tipo de asociaciones/Federación como por ejemplo FEDER (federación Española de Enfermedades Raras).

La sintomatología en este tipo de enfermedades y síndromes es muy amplia y variada, de aquí que se confundan con otras patologías, antes de que den un diagnóstico certero (cosa que puede tardar años), pero un factor común es la inflamación y las fiebres recurrentes.

“A nivel social tienen en común el aislamiento social y la incompreensión. Al no verse nada exterior son pacientes muy juzgados” cuenta Irene, delegada de FMF España en Andalucía. Otro problema que tienen en común estas enfermedades es el absentismo Laboral y Educativo, con todo lo que esto conlleva para los peques (conocimiento y relaciones sociales con sus compañeros), y para los adultos (bajas laborales) en la empresa privadas, nadie quiere en plantilla un trabajador que tiene que darse de baja varias veces al año para

ingresar, o faltar al trabajo por tener visita médica con uno de los varios especialistas que los llevan. “Lo normal en empresas privada es que antes de empezar ni siquiera a solicitar o una discapacidad o incapacidad o las dos, te encuentres con más de un despido” explica Irene.

FMF España ofrece diferentes servicios:

- Servicio de información y orientación (centros de referencia, Profesionales sanitarios específicos en este tipo de patología).
- Paciente experto (sabe que debe hacer y cómo, es capaz de gestionar tanto física como psicológicamente su enfermedad y ayudar a otros).
- Servicio de Enfermería.
- Servicio Psicológico.
- Servicio de atención dietética.
- Servicio de Atención jurídica. (FEDER)

Además de tener redes sociales y página web, tienen un grupo oficial de WhatsApp cuyo propósito es tener siempre a alguien al que acudir, ya que en sus grupos de WhatsApp (tanto nacional como internacional) siempre encuentras a alguien en el momento al que pedir ayuda o consejo y por supuesto arropar a todos

y cada uno de los miembros ya que al ser casi todos pacientes tienen un gran alto nivel de empatía.

Con FMF España se puede colaborar de muchas formas, sobre todo visualizando y normalizando este tipo de enfermedades/síndromes, en la asociación realizan a lo largo del año varios eventos, como simposios con profesionales de la salud, charlas, eventos para los peques, montajes de videos, entrevistas en radio y TV, así que todo ello se puede ir compartiendo en las redes para dar una mayor visualización.

También se puede colaborar con su Voluntariado, haciéndote socio, realizando donativo o con sus huchas solidarias.

“En FmfSpain y síndromes auto inflamatorios, nos encanta innovar y estamos siempre abiertos a posibles ideas nuevas y colaboraciones” aclara Irene.

Por otro lado, en Facebook se encuentra La Isla Pfapa, un grupo para familiares de niño@s con Síndrome de PFAPA donde comparten información, ayuda, consejos, dudas, miedos y alegrías.

