

## **SÍNDROMES FEBRILES PERIÓDICOS**

Camacho M., Bueno M., Coserria F., Sánchez B., Barroso S., Álvarez A., Sánchez A., Navarro J. Servicio de Alergia e Inmunología. Hospital Infantil Virgen del Rocío. Sevilla

### **Introducción:**

Con esta denominación se engloba a un grupo de enfermedades caracterizadas por la aparición de fiebre acompañada de signos inflamatorios en distintas localizaciones, que se manifiestan de forma recurrente. Suelen comenzar en la infancia. Cada vez se conoce más sobre su patogenia y bases genéticas.

### **Resultados:**

Presentamos los casos clínicos vistos en nuestro Hospital con este diagnóstico. Se trata de dos casos de síndrome de hiper IgD. Esta es una enfermedad autosómica recesiva que se acompaña de aumento de la IgD e IgA y se asocia a mutaciones del gen de la Mevalonatokinasa (MVK). Se caracteriza por fiebre, adenopatías, síntomas abdominales, artritis y lesiones cutáneas que siguen un curso recurrente. El primer caso es una paciente de 6 años de edad que desde el nacimiento presentaba cuadros recurrentes de fiebre y hepatoesplenomegalia sin causa infecciosa, por lo cual ha recibido múltiples tratamientos hospitalarios con efectos secundarios importantes. Se detectó elevación de IgD e IgA. El segundo es una niña de 3 años que desde los cuatro meses presentaba episodios de fiebre cada 15 días con adenopatías y dolor abdominal. La IgD era normal. En ambas se han detectado mutaciones del gen de la MVK.

El tercer caso es una niña de 4 años que desde los 10 meses presentaba episodios febriles acompañados de adenopatías y exudado amigdalár. Se descartó inmunodeficiencia y neutropenia cíclica. Se cataloga como síndrome FPAFA (fiebre periódica, estomatitis aftosa, faringitis y adenitis). Es de aparición esporádica. Actualmente está en tratamiento con cimetidina con buena respuesta.

La Fiebre Mediterránea Familiar, es una enfermedad autosómica recesiva que se caracteriza por serositis y fiebre recurrentes. Su diagnóstico es genético. El tratamiento precoz con colchicina previene la aparición de amiloidosis. Otros síndromes con fiebre periódica son la neutropenia cíclica, el síndrome periódico asociado al receptor de TNF, urticaria familiar al frío y síndrome de Muckle-Wells.

### **Conclusiones:**

En los pacientes con cuadros febriles de repetición se suelen sospechar inmunodeficiencias. Una vez descartadas, se debe pensar en los síndromes febriles periódicos en los que la patogenia es una función anómala de la respuesta inflamatoria. Sólo así podrá llegarse al diagnóstico y evitar tratamientos innecesarios y con frecuencia nocivos.