

27 de junio de 2025

Jornada de Reumatología para Pediatras de Atención Primaria y Hospitalaria

de la Provincia de Alicante

Hospital General Universitario Dr. Balmis
Salón de actos. De 8:30 a 14:00 horas

ISABIAL ENFERMEDADES
REUMÁTICAS Y AUTOINMUNES

Fiebre recurrente en pediatría: Claves para detectar PFAPA y otros síndromes autoinflamatorios



César Gavilán Martín
Servicio de Pediatría.
Hospital Univ. San Juan de Alicante



GENERALITAT
VALENCIANA

ACI
ARA



Johnson
& Johnson

Lilly

NOVARTIS

ITALFARMACO

Pfizer



En esta presentación se ha utilizado Inteligencia Artificial en la búsqueda de información, pero no para la confección y diseño de las diapositivas.

No existen conflictos de intereses.



GENERALITAT
VALENCIANA

ACI.
ARA.

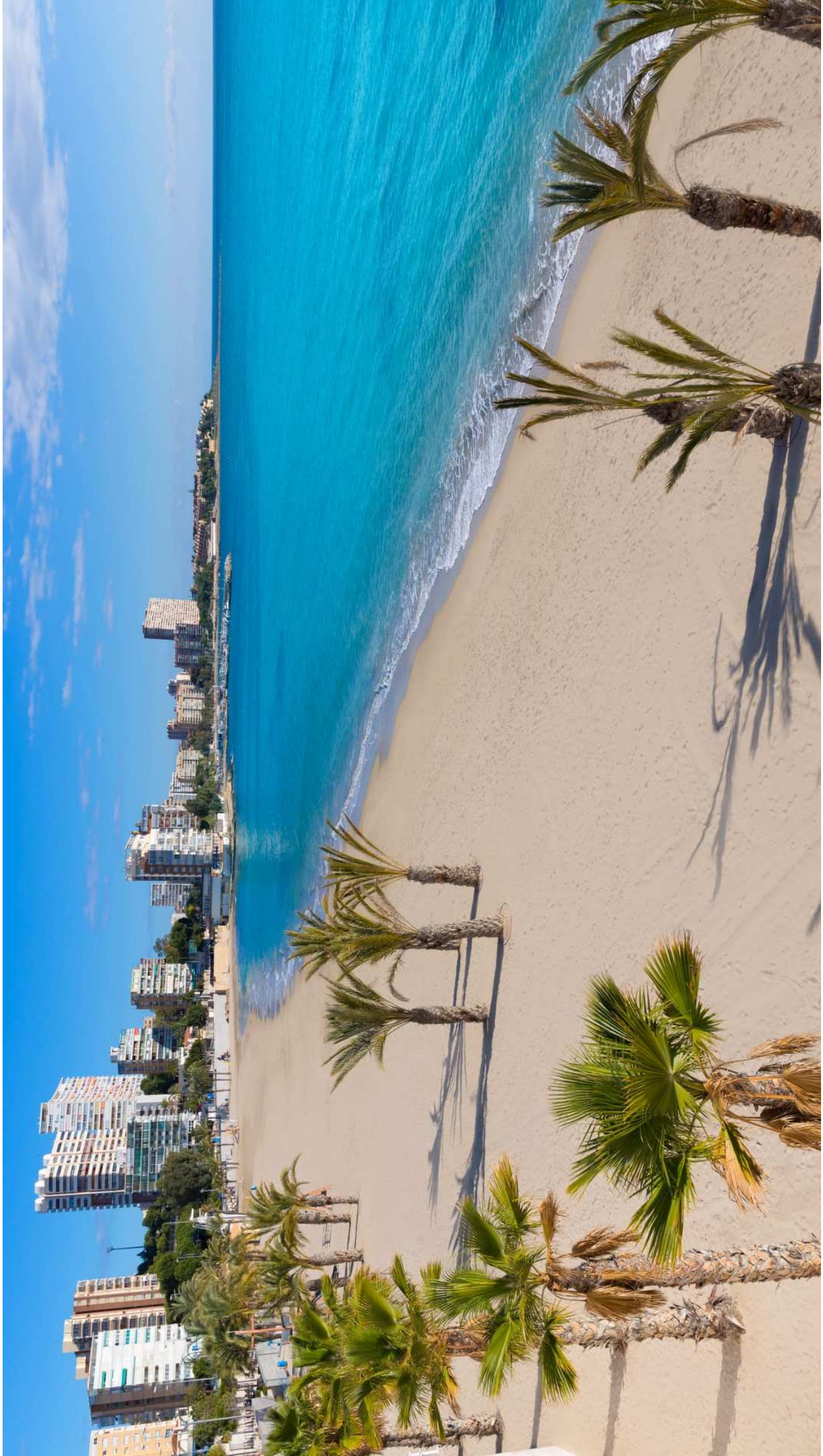


ALACANT
HOSPITAL GENERAL
DEPARTAMENT DE SALUT

Universitat d'Alacant
Universidad de Alicante

UNIVERSITAS
Miguel Hernández

reumalicante



A classic movie poster for the 1975 film 'Jaws'. The image is split horizontally. The top half shows a bright, sunny day with a person floating on their back on a log in the ocean. The bottom half, separated by a dark horizontal line, shows a shark's open mouth with sharp teeth, swimming towards the viewer from below. The title 'TIBURÓN' is written in large, bold, red capital letters across the center, overlapping the dark line.

TIBURÓN

'Tiburón' (1975, Universal Pictures)

Banda sonora: John Williams © Sony Music

Sin fines comerciales. Todos los derechos pertenecen a sus respectivos propietarios.



Fiebre SHARKNADO recurrente

'Sharknado' (2013) © The Asylum/Syfy

Banda sonora: 'Psicosis' (1960) Bernard Herrmann © Sony Music/BMG

Sin fines comerciales. Todos los derechos pertenecen a sus respectivos propietarios.

27 de junio de 2025

Jornada de Reumatología para Pediatras de
Atención Primaria y Hospitalaria
de la Provincia de Alicante

ISABIAL ENFERMEDADES REUMÁTICAS Y AUTOINMUNES

GENERALITAT
VALENCIANA

ACI
ARA

ISABIAL

HOSPITAL GENERAL
PROVINCIA DE ALICANTE

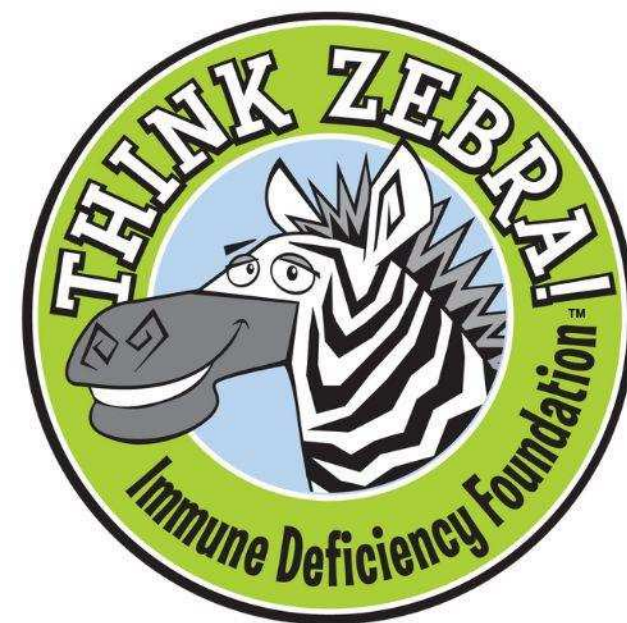
Universitat d'Alicant
Universidad de Alicante

UNIVERSITAS
Aliphanth

reumalicante

OBJETIVOS

- Proporcionar herramientas prácticas para detectar enfermedades autoinflamatorias (principalmente PFAPA y FMF).
- Reconocer el origen no infeccioso.
- Tratar de definir cuándo derivar al hospital.

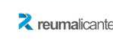




27 de junio de 2025

Jornada de Reumatología para Pediatras de Atención Primaria y Hospitalaria de la Provincia de Alicante

ISABIAL ENFERMEDADES REUMÁTICAS Y AUTOINMUNES



PFAPA, FMF

*Un 5-10% de consultas por
fiebre recurrente en AP
podrían ser PFAPA o
enfermedades
autoinflamatorias*

Casos no diagnosticados,
EA raras (TRAPS, HIDS,
CAPS), nuevas entidades,
presentaciones atípicas, etc



ISABIAL ENFERMEDADES REUMÁTICAS Y AUTOINMUNES

27 de junio de 2025

Jornada de Reumatología para Pediatras de Atención Primaria y Hospitalaria

de la Provincia de Alicante





ISABIAL ENFERMEDADES REUMÁTICAS Y AUTOINMUNES



27 de junio de 2025

Jornada de Reumatología para Pediatras de
Atención Primaria y Hospitalaria
de la Provincia de Alicante

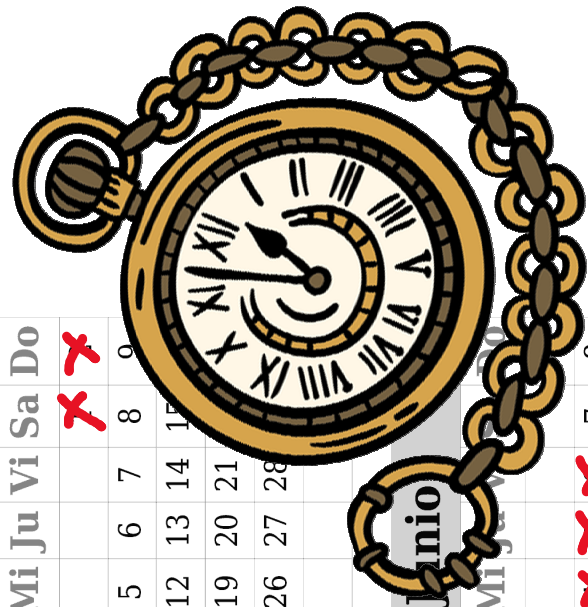




Enero						
Lu	Ma	Mi	Ju	Vi	Sa	Do
		X	X	X	4	5
6	7	8	9	10	11	12
13	14	15	16	17	18	19
20	21	22	23	24	25	26
27	28	29	30	31		

Febrero						
Lu	Ma	Mi	Ju	Vi	Sa	Do
X	X	X	6	7	8	9
10	11	12	13	14	15	16
17	18	19	20	21	22	23
24	25	26	27	28		

Marzo						
Lu	Ma	Mi	Ju	Vi	Sa	Do
					X	X
3	4	5	6	7	8	9
10	11	12	13	14	15	16
17	18	19	20	21	22	23
24	25	26	27	28	29	30
31						



Abril						
Lu	Ma	Mi	Ju	Vi	Sa	Do
X	X	X	10	11	12	13
14	15	16	17	18	19	20
21	22	23	24	25	26	27
28	29	30				

Mayo						
Lu	Ma	Mi	Ju	Vi	Sa	Do
			X	X	3	4
5	6	7	8	9	10	11
12	13	14	15	16	17	18
19	20	21	22	23	24	25
26	27	28	29	30	31	

Junio						
Lu	Ma	Mi	Ju	Vi	Sa	Do
2	3	X	X	X	7	8
9	10	11	12	13	14	15
16	17	18	19	20	21	22
23	24	25	26	27	28	29
30					X	X



ISABIAL ENFERMEDADES REUMÁTICAS Y AUTOINMUNES

27 de junio de 2025

Jornada de Reumatología para Pediatras de Atención Primaria y Hospitalaria

de la Provincia de Alicante



CATCH WHODUNIT

¿Guardería?

¿Hermanos
mayores?

¿Y en verano?

¿Tengo causa para tanta fiebre?



ISABIAL ENFERMEDADES REUMÁTICAS Y AUTOINMUNES

27 de junio de 2025

Jornada de Reumatología para Pediatras de Atención Primaria y Hospitalaria

de la Provincia de Alicante

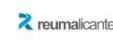




27 de junio de 2025

Jornada de Reumatología para Pediatras de
Atención Primaria y Hospitalaria
de la Provincia de Alicante

ISABIAL ENFERMEDADES REUMÁTICAS Y AUTOINMUNES



"DATOS CLAVE" PARA SOSPECHAR PFAPA

- Edad típica: NIÑOS PEQUEÑOS, generalmente <5 años.
- Periodicidad muy regular: Cada 2-6 semanas (esto es CRUCIAL).
- CLÍNICA CLÁSICA: Fiebre alta + Afasia + Faringoamigdalitis + Adenitis cervical.
- Inicio súbito y resolución rápida de los episodios.
- Buen estado general entre episodios.

FARINGOAMIGDALITIS



A stethoscope and a small white stuffed rabbit are visible in the top left corner of the slide.

27 de junio de 2025

Jornada de Reumatología para Pediatras de
Atención Primaria y Hospitalaria
de la Provincia de Alicante

ISABIAL ENFERMEDADES REUMÁTICAS Y AUTOINMUNES



PFAPA VS ESTREPTOCOCO

- Amigdalitis estreptocócica <3 años: MUY RARA (<5% casos)
- PFAPA: Debut típico 2-3 años con amigdalitis pultácea

➡ 2-3 episodios aparentemente "bacterianos" repetidos en niño pequeño
= PFAPA hasta que se demuestre lo contrario

- Amigdalitis pultácea en <3 años, realizar siempre test rápido estreptocócico y/o cultivo
- Valorar respuesta al antibiótico (penicilina/amoxicilina):
 - Estreptococo: Respuesta 24-48h
 - PFAPA: Fiebre 4-5 días pese a antibiótico



ISABIAL ENFERMEDADES REUMÁTICAS Y AUTOINMUNES

27 de junio de 2025

Jornada de Reumatología para Pediatras de Atención Primaria y Hospitalaria

de la Provincia de Alicante





27 de junio de 2025

Jornada de Reumatología para Pediatras de
Atención Primaria y Hospitalaria
de la Provincia de Alicante

ISABIAL ENFERMEDADES REUMÁTICAS Y AUTOINMUNES



VALE... SOSPECHAMOS PFAPA

- Edad típica: NIÑOS PEQUEÑOS, generalmente <5 años.
- Periodicidad muy regular: Cada 2-6 semanas (esto es CRUCIAL).
- CLÍNICA CLÁSICA: Fiebre alta + Aftas + Faringoamigdalitis + Adenitis cervical.
- Inicio súbito y resolución rápida de los episodios.
- Buen estado general entre episodios.

¿Y ahora qué hacemos?

27 de junio de 2025

Jornada de Reumatología para Pediatras de Atención Primaria y Hospitalaria de la Provincia de Alicante

ISABIAL ENFERMEDADES REUMÁTICAS Y AUTOINMUNES



GENERALITAT
VALENCIANA



ACIARA



ISABIAL



HOSPITAL GENERAL



HOSPITAL GENERAL



HOSPITAL GENERAL



HOSPITAL GENERAL



HOSPITAL GENERAL



HOSPITAL GENERAL



HOSPITAL GENERAL



HOSPITAL GENERAL



HOSPITAL GENERAL



HOSPITAL GENERAL



HOSPITAL GENERAL



HOSPITAL GENERAL



HOSPITAL GENERAL



HOSPITAL GENERAL



HOSPITAL GENERAL



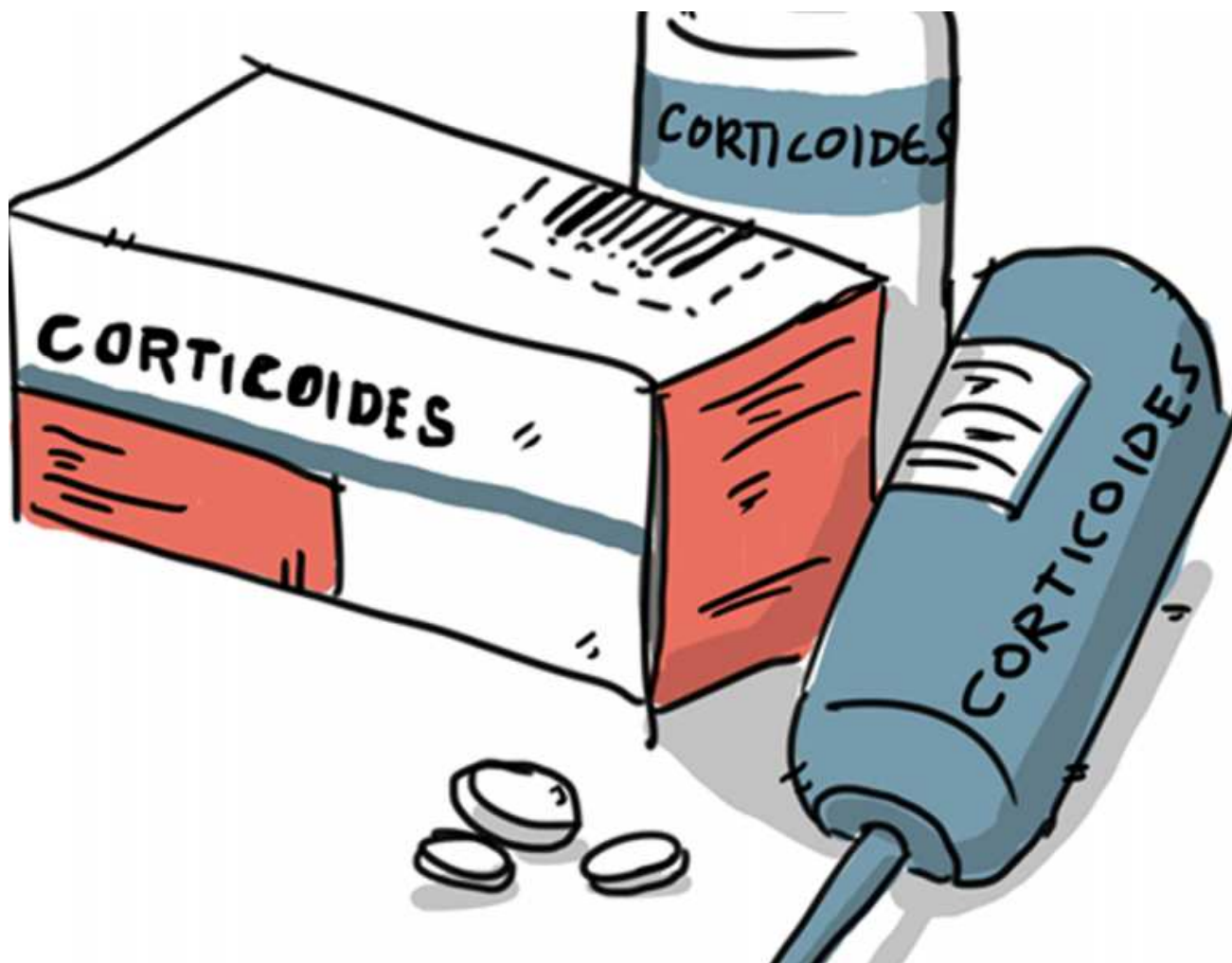
HOSPITAL GENERAL



HOSPITAL GENERAL



HOSPITAL GENERAL



PRUEBA DIAGNÓSTICO- TERAPÉUTICA

- Descartar infección: TDRA
- Dosis única prednisolona (1-2 mg/kg)
- Respuesta en 2-4 horas ES-PEC-TA-CU-LAR

“Es otro niño”



ISABIAL ENFERMEDADES REUMÁTICAS Y AUTOINMUNES

27 de junio de 2025

Jornada de Reumatología para Pediatras de Atención Primaria y Hospitalaria

de la Provincia de Alicante





27 de junio de 2025

Jornada de Reumatología para Pediatras de
Atención Primaria y Hospitalaria
de la Provincia de Alicante

ISABIAL ENFERMEDADES REUMÁTICAS Y AUTOINMUNES



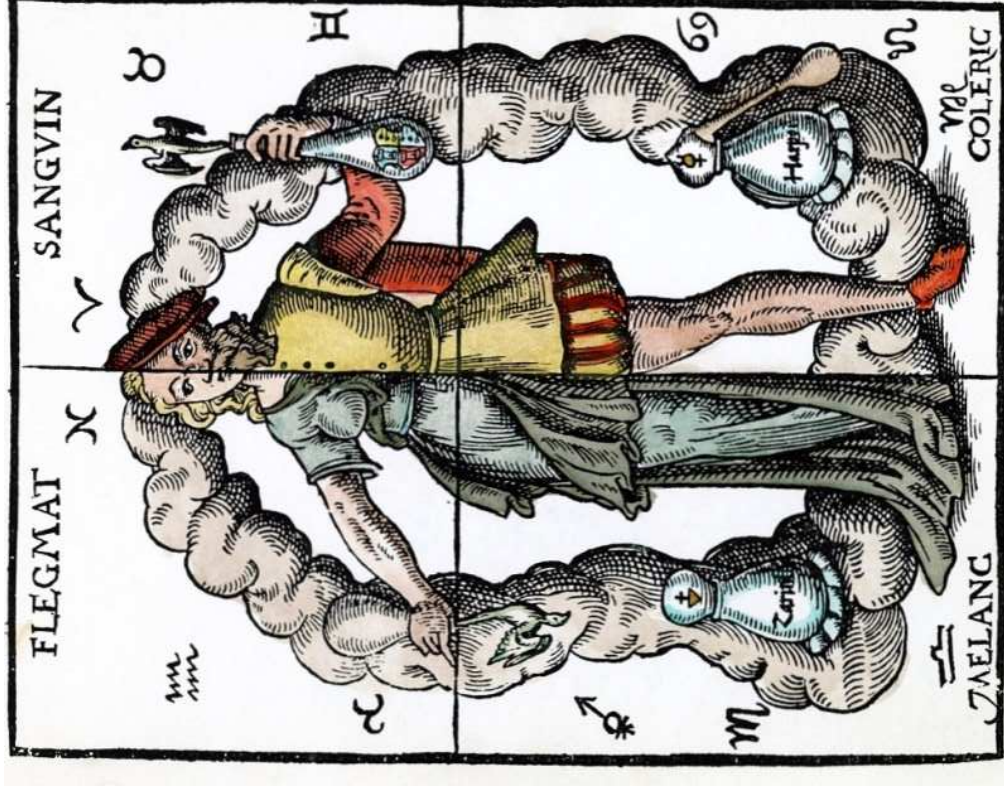
BUSCAR MÁS ALLÁ DE LA FIEBRE

Aftas

Conjuntivitis

Abdomen agudo

Artralgias/artritis



EN/paniculitis

Urticaria

pustulosis

Úlceraciones

*Lesiones polimorfas o
exantemas "raros"*



ISABIAL ENFERMEDADES REUMÁTICAS Y AUTOINMUNES

27 de junio de 2025

Jornada de Reumatología para Pediatras de Atención Primaria y Hospitalaria

de la Provincia de Alicante





María Luisa Gabriela de Saboya
1688-1714



Felipe V
1683-1746



Isabel de Farnesio
1692-1766



Fernando VII
1784-1833



María Cristina de
Borbón-Dos Sicilias
1806-1878



Alfonso XIII
1886-1941

Victoria Eugenia
de Battenberg
1887-1969



Luis I
1707-1724

Luisa Isabel de Orleans
1709-1742



Fernando VI
1713-1759

Bárbara de Braganza
1711-1758



Carlos III
1716-1788

María Amalia de Sajonia
1724-1760



Francisco de Asís
de Borbón
1822-1902

Isabel II
1830-1904



Carlos IV
1748-1819

María Luisa de Parma
1751-1819



Alfonso XII
1857-1885

María Cristina de
Habsburgo-Lorena
1858-1929



Juan Carlos I
1938 -

Soledad de Grecia
1938 -



Felipe VI
1968 -

Letizia Ortiz Rocasolano
1972 -

Los Borbones



© Sígueme en redes, 2024

27 de junio de 2025

Jornada de Reumatología para Pediatras de Atención Primaria y Hospitalaria de la Provincia de Alicante

ISABIAL ENFERMEDADES REUMÁTICAS Y AUTOINMUNES



**KARRA ELEJALDE**

OCHO APELLIDOS armenios

Una película de
EMILIO MARTÍNEZ-LÁZARO

14 DE MARZO EN CINES

[illegible]

© 2008 The Authors
Journal compilation © 2008 Blackwell Publishing Ltd



ISABIAL ENFERMEDADES REUMÁTICAS Y AUTOINMUNES

27 de junio de 2025

Jornada de Reumatología para Pediatras de Atención Primaria y Hospitalaria

de la Provincia de Alicante





ISABIAL ENFERMEDADES REUMÁTICAS Y AUTOINMUNES



27 de junio de 2025

Jornada de Reumatología para Pediatras de
Atención Primaria y Hospitalaria
de la Provincia de Alicante

reumatológico

¿ES ÚTIL?





27 de junio de 2025

Jornada de Reumatología para Pediatras de Atención Primaria y Hospitalaria de la Provincia de Alicante

ISABIAL ENFERMEDADES REUMÁTICAS Y AUTOINMUNES



ALTERACIONES HABITUALES EN UN BROTE FEBRIL

- Leucocitosis moderada ($\uparrow$ neutrófilos)
- PCR y VSG $\uparrow\uparrow$ (habitual PCR $>60-100$ mg/L y VSG $40-60$ mm/h)
- Aumento de proteína amiloide (FMF $>$ PFAPA)
- Estado general bueno $\rightarrow$ discordancia clínico-analítica
- Normalización o descenso importante entre los episodios febriles (especialmente en PFAPA).

NO HABITUAL

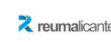
- Autoanticuerpos (ANA, FR): negativos en PFAPA y en la mayoría de EA.
- Inmunoglobulinas: Normales en PFAPA.



27 de junio de 2025

Jornada de Reumatología para Pediatras de
Atención Primaria y Hospitalaria
de la Provincia de Alicante

ISABIAL ENFERMEDADES REUMÁTICAS Y AUTOINMUNES



NEUTROPENIA CÍCLICA: EL GRAN IMITADOR DEL PFAPA

- Inicio habitualmente en el **primer año de vida**.
- Episodios de fiebre cada 21 ± 3 días, duración 3-6 días.
- **“La boca es clave”**: estomatitis, gingivitis, úlceras, faringitis.
- Riesgo de infecciones bacterianas **graves** (10%).
- Analítica: **neutropenia profunda ($<200/\mu\text{L}$)** durante los episodios, normalización entre crisis (disminución durante 3-5 días, cada 14-35 días).
- No responde a corticoides.



27 de junio de 2025

Jornada de Reumatología para Pediatras de Atención Primaria y Hospitalaria de la Provincia de Alicante

ISABIAL ENFERMEDADES REUMÁTICAS Y AUTOINMUNES



¿PFAPA?

¿FMF? ¿SURF?

¿Otra autoinflamatoria?

**¿Autoinmune/
reumatológico?**

¿Kawasaki? ¿SAM?
¿Histiocitosis? ¿SIMS-
Ped?

**¿Neutropenia
cíclica? ¿Otra
IDP?**

¿Neoplasia?

¿Infeccioso?

¿Infecciones víricas
repetidas?

¿Infección bacteriana
"rara"? ¿malaria?
¿leishmania?





27 de junio de 2025

Jornada de Reumatología para Pediatras de Atención Primaria y Hospitalaria de la Provincia de Alicante

ISABIAL ENFERMEDADES REUMÁTICAS Y AUTOINMUNES



¿QUÉ PODEMOS HACER EN ATENCIÓN PRIMARIA?

- **Buscar un “patrón”:** solicitar a los padres un diario de fiebre y síntomas.
- **Buscar signos de alarma:** pérdida de peso, afectación del estado general, hepatoesplenomegalia, adenopatías “feas”, erupciones persistentes, retraso del desarrollo, etc.
- **Cuidar los antibióticos:** No iniciar de forma sistemática ante fiebre recurrente con patrón periódico y síntomas típicos.
- **Analítica básica durante un brote:** hemograma, VSG, PCR, ferritina (se puede repetir intercrisis).
- **Prueba diagnóstico-terapéutica:** Si cumple criterios de PFAPA, tras TDRA, valorar prueba terapéutica con corticoides orales.

27 de junio de 2025

Jornada de Reumatología para Pediatras de Atención Primaria y Hospitalaria de la Provincia de Alicante

ISABIAL ENFERMEDADES REUMÁTICAS Y AUTOINMUNES



¿CUÁNDO DERIVAR AL HOSPITAL?

- Sospecha de otra enfermedad reumática: EA monogénica, AIJ sistémica, LES, etc.
- Sospecha de neutropenia cíclica, IDP o malignidad.
- PFAPA atípico o que afecta la calidad de vida del niño/familia:
 - Mala respuesta a corticoides
 - Intervalos libres de enfermedad muy cortos
 - Se prolonga en el tiempo





ÚLTIMA HORA SURF

Síndrome de fiebre recurrente indiferenciada

- Sin la triada clásica: aftas, adenopatías, FAA
- Predominan las artralgias, la diarrea y los exantemas
- No respuesta a corticoides, sí a colchicina
- Remisión de la enfermedad más tardía
 - Genética negativa





27 de junio de 2025

Jornada de Reumatología para Pediatras de Atención Primaria y Hospitalaria de la Provincia de Alicante

ISABIAL ENFERMEDADES REUMÁTICAS Y AUTOINMUNES



¿CUÁNDO DERIVAR AL HOSPITAL DE SAN JUAN?



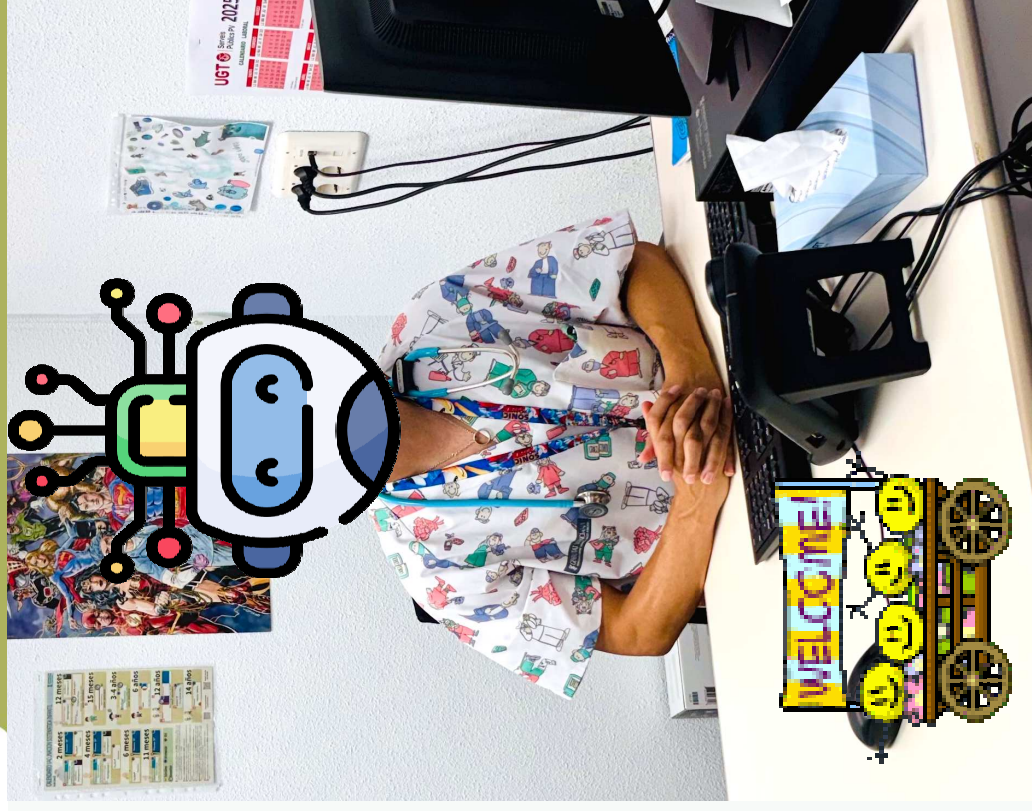


ISABIAL ENFERMEDADES REUMÁTICAS Y AUTOINMUNES



27 de junio de 2025

Jornada de Reumatología para Pediatras de
Atención Primaria y Hospitalaria
de la Provincia de Alicante



¡TO DO SON
BIENVENIDOS!



27 de junio de 2025

Jornada de Reumatología para Pediatras de Atención Primaria y Hospitalaria de la Provincia de Alicante

ISABIAL ENFERMEDADES REUMÁTICAS Y AUTOINMUNES



ACI
ARA



CONCLUSIONES

A classic movie poster for the film 'Jaws'. The image is split horizontally. The top half shows a bright, sunny day with a person swimming on their back on the surface of the ocean. The bottom half is an underwater view looking up at the shark's open mouth, showing rows of sharp teeth. The title 'TIBURÓN' is written in large, bold, red capital letters across the center, overlapping both the surface and underwater scenes.

TIBURÓN

'Tiburón' (1975, Universal Pictures)

Banda sonora: John Williams © Sony Music

Sin fines comerciales. Todos los derechos pertenecen a sus respectivos propietarios.

Toy Story 3

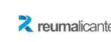




27 de junio de 2025

Jornada de Reumatología para Pediatras de
Atención Primaria y Hospitalaria
de la Provincia de Alicante

ISABIAL ENFERMEDADES REUMÁTICAS Y AUTOINMUNES



CONCLUSIONES

- **ESCUCHA A LOS PADRES:** "Es como un reloj" = Tu primera pista.
- **EL CONTEXTO LO ES TODO:** Guardería vs. casa, hermanos vs. hijo único, estacional vs. continuo.
- **AMIGDALITIS PULTÁCEA <3 AÑOS = SOSPECHA:** *Streptococo* raro, PFAPA frecuente.
- **PFAPA = PRUEBA CON CORTICOIDES:** Respuesta espectacular en 2-4 horas
- Vale, tiene fiebre... **¿Y QUÉ MÁS?**
- **ANTE LA DUDA, CASOS RAROS O ATÍPICOS, DERIVA AL HOSPITAL:** con una buena historia clínica y una sospecha fundamentada



ATENCIÓN PRIMARIA

REUMATOLOGÍA

PEDIATRÍA
HOSPITALARIA

