

TRATAMIENTO

PFAPA

Miguel Angel Villafruela

**Jefe de Sección ORL Infantil.
Hospital Universitario12 de Octubre**



III Curso de ORL Pediátrica

Star al día: programa de formación continuada de Sanitas para profesionales.

Organizado por los Servicios de Otorrinolaringología y de Pediatría del Hospital Universitario Sanitas La Zarzuela.

Lunes, 4 de junio de 2018.

- Edificio Fundación Sanitas
Salón de actos, Ribera del Loira, 52
Madrid

sanitas.es/staraldia

[#SanitasStarAlDia](https://twitter.com/SanitasStarAlDia)

TRATAMIENTO

- **TRATAMIENTO DE LOS EPISODIOS**
 - Corticoides orales: prednisona, betametasona
 - Tratamiento anti-IL-1: anakinra, canakinumab
- **TRATAMIENTO PROFILÁCTICO**
 - Colchicina
 - Cimetidina
 - Otros tratamientos preventivos: Vitamina D, pidotimod, probiótico K12
- **AMIGDALECTOMÍA**

Corticoides

- Prednisona 0,5- 2 mg/kg o betametasona 0,1-0,2 mg/kg en dosis única por vía oral
- Rápida desaparición de fiebre tras su administración, pudiendo repetirse una segunda dosis en la siguientes 24 horas si no respuesta completa
 - 63% respuesta completa y 32% respuesta parcial sobre 147 pacientes (*Hofer, 2014*)
 - 90% respuesta, sobre 92 pacientes tratados (*Ter Haar, 2013, EUROFEVER Registry*)
 - 84% respuesta sobre 44 pacientes tratados (*Wurster, 2011*)
- No diferencias significativas entre dosis de 2 mg/kg y 0,5 mg/kg día (*Tasher, 2006; Yazgan, 2012*)
- Diagnóstico diferencial con otros síndrome hereditarios de fiebre periódica

Corticoides

➤ Limitaciones:

- No previene episodios futuros
- Intervalo entre episodios febriles puede acortarse en el 25-50% de los casos (*Peridis, 2010; Forsvoll, 2013*)
- Temor a efectos secundarios puede afectar a su cumplimiento

Terapia anti-IL1

- Anakinra a dosis de 1 mg/kg por vía subcutánea:
 - Respuesta clínica y analítica en 5 pacientes al administrarse en las primeras 48 horas del episodio febril (*Stojanov, 2011*)
 - Respuesta completa en paciente de 27 años tras fallo a corticoides, colchicina y amigdalectomía (*Cantarini, 2012*)
- Canakinumab 150 mg cada 8 semanas por vía subcutánea
 - Respuesta en paciente adulto tras pérdida de eficacia de anakinra (*Lopalco 2015*)
- Limitaciones:
 - Número de pacientes limitado
 - Coste efectividad

Colchicina

- Tratamiento de segunda línea para prevenir episodios febriles muy frecuentes
- Dosis de 0,5-1 mg/día por vía oral
- Evidencia científica:
 - 9/20 pacientes no tuvieron más episodios febriles o fueron menos de la mitad durante tratamiento con colchicina (*Dusser, 2016*)
 - Estudio controlado, randomizado de 18 pacientes (*Aviel, 2016*)
 - 10 pacientes no tratados (2/10 con mutaciones en gen MEFV) y 8 tratados con colchicina (6/8 con mutaciones en gen MEFV)
 - Disminución significativa de los episodios febriles durante colchicina
- Limitaciones: efectos secundarios gastrointestinales (10%)

Cimetidina

- Anti H₂ utilizado como tratamiento preventivo en series antiguas (*Thomas 1999; Wurster, 2011*)
- Dosis utilizada 20-40 mg/kg/día en 2 dosis (150 mg/12-24 horas) por vía oral
- En caso de eficacia mantener 6 meses y luego suspender
- Limitaciones:
 - Pobre eficacia (remisión en 26-43% de pacientes)
 - Falta de estudios aleatorizados

OTROS

➤ VITAMINA D:

- Diferencias en niveles de vitamina D entre pacientes con síndrome PFAPA y controles (*Mahamid, 2013*)
- Administración de 400 UI de Vitamina D en invierno disminuye el número de episodios y la duración de los episodios febriles en 25 pacientes (*Stagi, 2014*)

➤ PIDOTIMOD (*Buongiorno, 2015*):

- Combinación con lisado de bacterias en 37 pacientes
- Respuesta completa en 25 pacientes (67,5%) y parcial en 4 pacientes (10,8%)

➤ PROBIÓTICO *Streptococcus salivarius* K12:

- Respuesta en 3 de 4 pacientes con síndrome de PFAPA (*Di Pierro, 2016*)

AMIGDALECTOMÍA

- Reservada a pacientes con mala respuesta al tratamiento farmacológico y larga duración de la enfermedad con afectación de la calidad de vida
- Evidencia científica:
 - Estudio controlado randomizado de 39 pacientes con resolución completa en 19/19 pacientes a los 18 meses y en 1/20 sin cirugía (*Garavello, 2009*)
 - Estudio prospectivo de 102 pacientes tras adenoamigdalectomía, con resolución de los episodios en 99 pacientes de forma inmediata y 1 a los 6 meses (*Licameli, 2012*)
 - Estudio retrospectivo de 105 pacientes con resolución casi completa tras cirugía a los 2 años y del 56% en aquellos tratados con corticoides (*Erdogan, 2016*)

AMIGDALECTOMÍA

➤ Limitaciones:

- Diferencias en el resultado relacionadas con heterogeneidad de pacientes, tipo de intervención y seguimiento tras cirugía
- Inconvenientes derivados de hospitalización e intervención quirúrgica (sangrado postquirúrgico)
- Tendencia natural de la enfermedad a evolucionar favorablemente

Complicaciones amigdalectomía. Enero-agosto 2017

- Total 231 niños:
 - 134 varones. 97 Mujeres
- Edad media 5,8 años
 - Mínimo: 2 Máximo:15
- Ligasure precise: 221
- Con adenoidectomía 173 (75%)
 - Por Roncopatía: 191
 - Por amigdalitis recurrente: 35
 - Ambas:5

Complicaciones amigdalectomía. Enero-agosto 2017

- Hemorragia precoz: 0
- Complicaciones menores: 12
 - Dolor con requerimiento de hospitalización 24 horas: 5 (2,1%)
 - Hemorragia tardía no quirúrgica: 7 (3%)
- Complicaciones mayores
 - Hemorragia tardía quirúrgica: 4 (1,8%)
 - 1 Hemofilia no filiada