

Fiebre y dolor abdominal recurrente

Fever and recurrent abdominal pain

Sr. Editor:

La fiebre mediterránea familiar (FMF) se engloba dentro de las enfermedades autoinflamatorias sistémicas hereditarias (síndromes hereditarios de fiebre periódica), caracterizada fundamentalmente por episodios recurrentes de fiebre y poliserositis, con una alta incidencia en poblaciones de la cuenca mediterránea y con un patrón de herencia autosómico recesivo¹.

Nos gustaría presentar el caso de un varón de 27 años, nacido en Marruecos, que presentaba dolor abdominal recurrente asociado a fiebre de 15 años de evolución. Estos episodios cedían en el plazo de 3–4 días y tenían una frecuencia aproximada de uno al mes. Se estudió al paciente en su país con múltiples pruebas complementarias sin llegar a un diagnóstico etiológico. Como antecedente quirúrgico estaba apendicectomizado. Acudió a urgencias de nuestro hospital por dolor abdominal difuso y fiebre, con datos a la exploración de abdomen agudo. Destacaba en los análisis la presencia de leucocitosis y elevación de la PCR. Tras valorarse por parte del servicio de cirugía general se decidió realizar una laparoscopia que no mostró alteraciones y entonces se comentó el caso con Medicina Interna. Se le solicitó hemograma, bioquímica completa, coagulación, gasometría, análisis de orina, sangre oculta en heces, coprocultivo, serología de VIH, estudio de celiacía y autoinmunidad, cortisol basal, porfirinas, catecolaminas en orina de 24h y plomo en sangre, cuyos resultados fueron normales, salvo leucocitosis y elevación de reactantes de fase aguda. La radiografía de tórax, la ecografía abdominal y la TAC abdominopélvica con contraste no mostraron alteraciones patológicas. Ante la sospecha de FMF se solicitó un estudio genético, se inició tratamiento empírico con colchicina (1 mg/día) y el paciente no presentó recidivas. Finalmente el estudio del gen *MEFV* (*Mediterranean fever*) asociado a la FMF mostró que el paciente era portador homocigoto de la mutación M694I. Tras 4 meses de seguimiento el paciente está asintomático y sin complicaciones.

Las primeras descripciones de la FMF datan de comienzos del siglo xx, bajo nombres tan dispares como poliserositis recurrente, peritonitis periódica y poliserositis recurrente hereditaria, y a mediados del siglo xx es cuando se acuña el nombre de FMF.

Desde el punto de vista demográfico, se han publicado casos tanto en poblaciones mediterráneas como no mediterráneas y se han encontrado asimismo un gradiente de incidencia este-oeste en la cuenca mediterránea, de tal manera que las poblaciones del Mediterráneo oriental (judíos, árabes, armenios y turcos) presentan una elevada incidencia de la enfermedad, mientras que esta disminuye en regiones del Mediterráneo central y occidental (griegos, italianos, franceses y españoles)¹.

Con respecto a la clínica, la enfermedad suele comenzar durante la infancia y la adolescencia, y la mayoría de los episodios se presentan antes de los 20 años². Lo más característico es el dolor abdominal generalizado, intenso, asociado a fiebre que dura entre 48–72 h y el carácter recurrente. La presencia de otros síntomas es variable, entre los que destacan las artralgias

difusas y las artritis monoarticulares, el dolor torácico de características pleuríticas o pericárdicas, las manifestaciones cutáneas, como el eritema de tipo erisipelode, la esplenomegalia, las mialgias, la inflamación escrotal aguda, la cefalea o determinadas formas de vasculitis^{1,2,3,4}. La principal complicación es la amiloidosis secundaria, la afectación renal en forma de síndrome nefrótico es la más frecuente, aunque también puede verse afectado el intestino, el hígado, el bazo y, eventualmente, el corazón, los testículos y el tiroides^{1,2,4,5,6}. Ante la sospecha clínica debemos solicitar el estudio genético para poner de manifiesto alguna mutación en el gen *MEFV* (*Mediterranean fever*), que confirmaría el diagnóstico.

A principios de la década de 1970 se demostró la utilidad de la colchicina (dosis de 1–2 mg) para prevenir la recurrencia, disminuir la intensidad de los síntomas y prevenir el desarrollo de amiloidosis, aunque un pequeño porcentaje de pacientes no responden a este tratamiento y en estos casos se han propuesto alternativas terapéuticas, como la colchicina intravenosa, el interferón- α , la interleucina-1 β o agentes biológicos bloqueadores del factor de necrosis tumoral^{1,7,8,9}.

Por lo tanto, ante pacientes jóvenes con fiebre asociada a dolor abdominal recurrente, máxime si son de una zona demográfica de alta incidencia, debemos incluir a la FMF dentro del diagnóstico diferencial.

Conflicto de intereses

Los autores declaran no tener ningún conflicto de intereses.

Bibliografía

1. Aróstegui JI, Yagüe J. Enfermedades autoinflamatorias sistémicas hereditarias. Síndromes hereditarios de fiebre periódica. *Med Clin (Barc)*. 2007;129:267–77.
2. Drenth JPH, Van der Meer JWM. Hereditary periodic fever. *N Engl J Med*. 2001;345:1748–57.
3. Ben-Chetrit E, Levy M. Familial Mediterranean fever. *Lancet*. 1998;77:268–97.
4. Estábanez M, Gómez J, Barbado FJ. El espectro de la fiebre mediterránea familiar. *Rev Clin Esp*. 2007;207:508–9.
5. Buxbaum JN, Tagle CE. The genetics of the amyloidoses. *Annu Rev Med*. 2000;51:543–69.
6. Lachmann HJ, Hawkins PN. Systemic amyloidosis. *Curr Opin Pharmacol*. 2006;6:214–20.
7. Goldstein SE. Colchicine for familial Mediterranean fever. *N Engl J Med*. 1972;287:1302.
8. Zemer D, Revach M, Pras M, Modan B, Schor S, Sohar E, et al. A controlled trial of colchicine in preventing attacks of familial Mediterranean fever. *N Engl J Med*. 1974;291:932–4.
9. Zemer D, Pras M, Sohar E, Modan M, Cabili S, Gafni J. Colchicine in the prevention and treatment of the amyloidosis of familial Mediterranean fever. *N Engl J Med*. 1986;314:1001–5.

Antonio Reguera García*, María Dolores León Martínez, Carmen Aguayo Jiménez y Adriana Sánchez Serrano

Servicio de Medicina Interna, Hospital Comarcal Los Arcos, Santiago de la Ribera, Murcia, España

*Autor para correspondencia.
Correo electrónico: bateys@latinmail.com
(A. Reguera García).