



Quand la fièvre revient comme une horloge :
L'angine qui murmurait un PFAPA

Hassen SIALA (1) ; Meryem JEBRI (1) ; Wiem BEN EL HAJ (1) ; Mohamed Salah HAMDY (1) ; Ines KECHAOU (1) ;
Samira AZZABI (1) ; Imen BOUKHRIS (1) ; Eya CHERIF (1) ; Lamia BEN HASSINE (1)
(1) Service de médecine interne B, CHU Charles Nicolle, Tunis, TUNISIE

Introduction :

Le syndrome PFAPA (**F**èvre **P**ériodique ; stomatite **A**phteuse ; **P**haryngite ; **A**dénite) est une maladie auto-inflammatoire non héréditaire à début pédiatrique.

Observation :

- Patient âgé de **17 ans** ;
- opéré il y a un mois pour une appendicite aiguë ;
- suivi depuis l'âge de 5 ans pour **aphtose buccale récidivante** avec **fièvre récurrente** d'origine indéterminée précédée par des **épisodes de pharyngite** ;
- Enquête génétique : Absence de mutation du gène MEFV
- Croissance staturo-pondérale physiologique pour l'âge

- Syndrome inflammatoire modéré
- Hyperleucocytose à prédominance de polynucléaires neutrophiles

ANGINE BACTÉRIENNE

Motif de consultation :
Céphalées intenses
Odynophagie
Fièvre aiguë

- Angine érythémato-pultacée
- Deux ganglions cervicaux sous-mentonniers sensibles et mobiles à la palpation
- Aphtose gingivale et jugale interne
- Nuque souple

Amoxicilline orale

Persistance de la
symptomatologie malgré
une posologie et une
durée de traitement
adéquates

- Pas d'aphtose génitale
- Pas de pseudofolliculite
- Pas d'érythème noueux
- Test pathergique négatif
- Examen ophtalmologique normal

Le diagnostic d'un **syndrome PFAPA** a été retenu selon les **critères de Marshall modifiés** devant :

- Le début précoce des épisodes fébriles récurrents
- L'absence des symptômes en dehors des poussées
- L'absence de neutropénie cyclique
- La croissance staturo-pondérale normale

Le patient a été traité par la **colchicine** avec **amélioration clinique**.

Discussion :

Le syndrome PFAPA est une **maladie auto-inflammatoire** rare qui associe des **épisodes récurrents** de **pharyngite fébrile**. Elle doit être évoquée devant le caractère récidivant de l'angine et la non-amélioration sous antibiothérapie bien adaptée. Elle est à **début pédiatrique** comme en témoigne le cas de notre patient.

L'aphtose récidivante est une manifestation classique de cette pathologie **pouvant évoquer à tort une maladie de Behçet** chez un homme jeune chez qui le diagnostic n'a pas été établi auparavant.

Le **diagnostic** du PFAPA est **purement clinique** reposant sur une association d'arguments clinico-évolutifs et la périodicité de la symptomatologie.

Le traitement repose principalement sur la **colchicine** et la **corticothérapie générale**.

Conclusion :

Le syndrome de PFAPA est une pathologie qui mérite d'être connue afin d'instaurer une prise en charge adéquate et précoce pour contrôler l'inflammation et éviter l'évolution vers une amylose AA.