**Tabla 2**

|  |  |  |  |  |
| --- | --- | --- | --- | --- |
| Tabla 2: Diagnóstico diferencial de síndrome PFAPA y otros síndromes febriles. | | | | |
|  | PFAPA | Neutropenia cíclica | Hiper IgD | FMF |
| Herencia | Esporádica | Esporádica | Recesiva | Recesiva |
| Causa | Desconocida | Mutación gen ELA2 | Mutación gen MVK | Mutación gen MEFV |
| Edad de inicio | < 5 años | Precoz | Precoz | < 5 años |
| Periodicidad | 4-6 semanas | 21 días | Variable | 4-8 semanas |
| Duración del episodio | 4-5 días | 4-10 días | 4-7 días | 1-2 días |
| Afectación articular | No | No | Si | Si |
| Afectación GI | No | No | Si | Si |
| Afectación cutánea | No | No | Si | Si |
| Infecciones | No | Si | No | No |
| Serositis | No | No | No | Si |
| Leucocitosis | Si | No | Ocasional | No |
| Neutropenia | No | Si | No | No |
| IgD | Normal | Normal | >100 | Normal |
| Pronóstico | Bueno | Malo | Bueno | Amiloidosis |
| Tratamiento | Esteroides | G-CSF | - | Colchicina |