

## FIEBRE FAMILIAR DEL MEDITERRANEO (POLISEROSITIS PAROXISTICA FAMILIAR) REPORTE DE LOS PRIMEROS CASOS EN REPUBLICA DOMINICANA

\*Dr. Fausto Lora Mir

### INTRODUCCION

La Fiebre Familiar del Mediterráneo o Poliserositis Paroxística Familiar es una enfermedad hereditaria de etiología desconocida, caracterizada por ataques recurrentes de fiebre, peritonitis, artritis y en ocasiones pleuritis, pericarditis y lesiones de la piel<sup>1-2-3-</sup>

La enfermedad ocurre predominantemente en pacientes de ascendencia judío-sefardita, armenia o arábiga; pero no está en ningún modo limitada a estos grupos raciales y ha sido encontrada en pacientes de diversas procedencias étnicas<sup>2-3</sup>. En el Estado de Israel, donde existen grupos de población relativamente homogéneos, los estudios genéticos han demostrado que la enfermedad se hereda de forma autosómica recesiva; sin embargo, en 50% de los pacientes no aparece historia familiar de la enfermedad<sup>2-5</sup>.

Aunque no existe alteración histopatológica específica ni prueba diagnóstica específica de laboratorio, la enfermedad debe ser sospechada en cualquier paciente de ascendencia mediterránea con historial de episodios recurrentes de poliserositis, fiebre y dolor abdominal agudo<sup>2-4</sup>.

La Colchicina oral, administrada diariamente suprime o reduce significativamente la frecuencia de los ataques<sup>5-6-7-8</sup>, mediante mecanismos de acción aún no determinados.

Reportamos una serie de tres (3) casos de Fiebre Familiar del Mediterráneo diagnosticados de acuerdo a los criterios establecidos en la literatura<sup>1-2</sup> y cuya respuesta a la Colchicina oral fue favorable y contribuyó a la confirmación del diagnóstico. En nuestro conocimiento se trata de los primeros casos reportados en la República Dominicana.

\* Internista-Cardiólogo  
Centro Médico Alcántara y González  
Santo Domingo, R. D.

### PRESENTACION DE CASOS

#### Caso No. 1

Masculino de 57 años, natural de Moca, residente en Santo Domingo, desde el año 1959 padece de ataques recurrentes de fiebre y malestar general acompañados de dolor abdominal intenso y difuso y en ocasiones de dolor torácico tipo pleurítico. Los episodios tenían una duración de 8 a 24 horas y con una frecuencia promedio de 1 a 2 episodios a la semana con períodos infrecuentes de remisión espontánea de semanas de duración, pero nunca mayor de 1 mes.

Desde el inicio de su enfermedad ha sido sometido a diversos procedimientos para el diagnóstico del síndrome de fiebre de origen desconocido que incluyeron estudios hematológicos e inmunológicos diversos, radiografías de tórax, tracto gastrointestinal, tracto urinario, de huesos y articulaciones, vesícula biliar y a cultivos repetidos de sangre, orina y otros fluidos corporales. Todos los estudios a lo largo de sus 23 años de enfermedad, incluyendo una laparotomía exploratoria, fueron repetidamente negativos, con excepción de la radiografía de pelvis que mostró cambios severos de osteoartritis en la articulación coxofemoral derecha, secundarios a luxación traumática por accidente automovilístico (cambios degenerativos).

En 1977 viajó a la ciudad de Boston, EE.UU., donde se le realizó con éxito un reemplazo de cadera, colocándose una prótesis. Previo a esta intervención permaneció hospitalizado en un esfuerzo por diagnosticar la causa del síndrome de fiebre de origen desconocido. Después de la cirugía de cadera los episodios de fiebre, malestar general y dolores abdominales y torácicos continuaron sin cambios.

La historia familiar no revela datos de importancia, aunque el paciente reconoce un ascendiente de origen judío (el padre de la abuela).

## Cuadro No. 1

## TEORIAS SOBRE EL ORIGEN DE LA FIEBRE FAMILIAR DEL MEDITERRANEO

- |   |   |
|---|---|
| A) Error innato del metabolismo <sup>1</sup>  | B) Niveles aumentados de ethiconalona (esteroide pirogénico)                                    |
| C) Deficiencia de proteína inhibidor del fragmento C5a del complemento <sup>9</sup> | D) Aumento de la liberación de lisozimas por los neutrófilos a altas temperaturas <sup>10</sup> |

A) No comprobada. B) Descartada. C) Proposición reciente (1984); no explica completamente el comportamiento de la enfermedad. D) Hecho comprobado. Posiblemente complementario con proposición C.

El examen físico entre los episodios febriles es esencialmente negativo.

En junio de 1982 acude a nuestra consulta y se inicia prueba terapéutica con Colchicina 0.6 mg. diarios por vía oral, obteniéndose de inmediato una supresión de los síntomas durante 3 meses consecutivos, siendo éste el período más largo libre de síntomas que el paciente había disfrutado. En ese momento se suspendió la terapia con Colchicina reanudándose los ataques periódicos de fiebre, malestar general y dolores abdominales y torácicos, los cuales fueron nuevamente suprimidos al reiniciarse la Colchicina.

Desde entonces el paciente permanece libre de síntomas hasta el momento actual en terapia oral crónica con Colchicina y sometiéndose a evaluaciones hematológicas periódicas.

## Caso No. 2

Masculino de 37 años, natural de Santiago, residente en Santo Domingo, hermano del Caso No. 1, acude a la consulta enterado del éxito terapéutico obtenido con su hermano. Desde 1972 padece de episodios repetidos de fiebre, malestar general y dolores abdominales intensos y difusos y en ocasiones dolor torácico con características similares a las de su hermano (Caso No. 1). Diferentes investigaciones del síndrome de fiebre de origen desconocido habían resultado negativos.

Se inició Colchicina 0.6 mg. diarios por vía oral, suprimiéndose los síntomas, los cuales recurrieron al suspenderse la Colchicina y volvieron a suprimirse al reanudar la terapia con Colchicina. Hasta el presente (30 meses) el paciente se encuentra libre de síntomas en terapia oral crónica con Colchicina y con evaluaciones hematológicas periódicas.

## Caso No. 3

Masculino de 47 años, natural de San José de las Matas, residente en la ciudad de Azua. Desde 1972 padece de episodio recurrentes de fiebre, malestar general, dolores abdominales intensos y difusos y en ocasiones dolores torácicos de tipo pleurítico. Diferentes estudios para el diagnóstico etiológico de la fiebre y dolores abdominales y torácicos, tanto en el país como en los Estados Unidos habían resultado negativos.

Los ataques se producían con una frecuencia promedio de 2 - 3 a la semana y a veces diarios, con períodos infrecuentes de remisión de alrededor de 1 mes de duración. El paciente había sido sometido a tres (3) laparotomías exploratorias por las crisis de dolor abdominal. El historial familiar y el examen físico fueron no contribuyentes al diagnóstico.

En agosto de 1982 se inició prueba terapéutica con 0.6 mg. q.d. de Colchicina oral, obteniéndose supresión de los síntomas, los cuales recurrieron al suspender la Colchicina y se suprimieron al reiniciarla.

Desde entonces hasta el momento actual, aunque toma la Colchicina crónicamente, ha tenido algunos episodios de fiebre y dolor abdominal mucho más benignos y con una frecuencia promedio de 3 - 4 veces al año.

## CONCLUSION

Se reporta por primera vez la presencia de la Fiebre Familiar del Mediterráneo (Poliserositis Paroxística Familiar) en la República Dominicana. Se hace énfasis en la capacidad de la Colchicina administrada crónicamente en forma oral para suprimir<sup>7</sup> o disminuir significativamente los ataques periódicos de fiebre y poliserositis<sup>5-8</sup>. Sugerimos

la posibilidad de utilizar la Colchicina oral crónicamente administrada como prueba terapéutica para el diagnóstico de la enfermedad.

### BIBLIOGRAFIA

1. Heller H., Sohar E., Sherf L.: Familial Mediterranean Fever. Arch Int Med 102: 50-71, 1958.
2. Sohar E., Gafni J., Pras M. et al: Familial Mediterranean Fever. Am J. Med 36:227-253, 1967.
3. Ehrenfeld E N et al: Recurrent polyserositis (Familial Mediterranean Fever; periodic disease): A report of fifty-five cases, Am J Med 31:107, 1961.
4. Steninheber F: Medical conditions mimicking the acute surgical abdomen. Med Clin N Amer 57:1559-1567, 1973.
5. Goldfinger S. E.: Colchicine for Familial Mediterranean Fever (letter): N Engl J. Med 287, 1302, 1972.
6. Wolf S. M., Dinarrello C. A., Dale D. C. et al: Colchicine therapy of Familial Mediterranean Fever Clin Res 22:257,1974.
7. Goldfinger S. E.: Suppression of attacks of Familial Mediterranean Fever (FMF) by chronic low doses Colchicine therapy (abstract) gastroenterology 66:842, 1974.
8. Goldstein R., Schwabe A.: Prophylactic colchicine therapy in Familial Mediterranean Fever, a controlled, double-blind study: Ann Intern Med 81:792-794, 1974.
9. Matzner Y., Brzezinsky a; C5a inhibitor deficiency in peritoneal fluids from patients with familial mediterranean Fever: N Eng J of Med 311, 287-290, 1984.
10. Bar-Eli M, Territo Ms, Peter Rs, Schwabe AD; A neutrophil lysozyme leak in patients with familial mediterranean fever; Am J Hematol 11:387-95, 1982.
11. Schwabe AD, Lehman TJA; C5a inhibitor deficiency. A role in familial mediterranean fever (Editorial) N Eng J of Med 311:325-326, 1984.