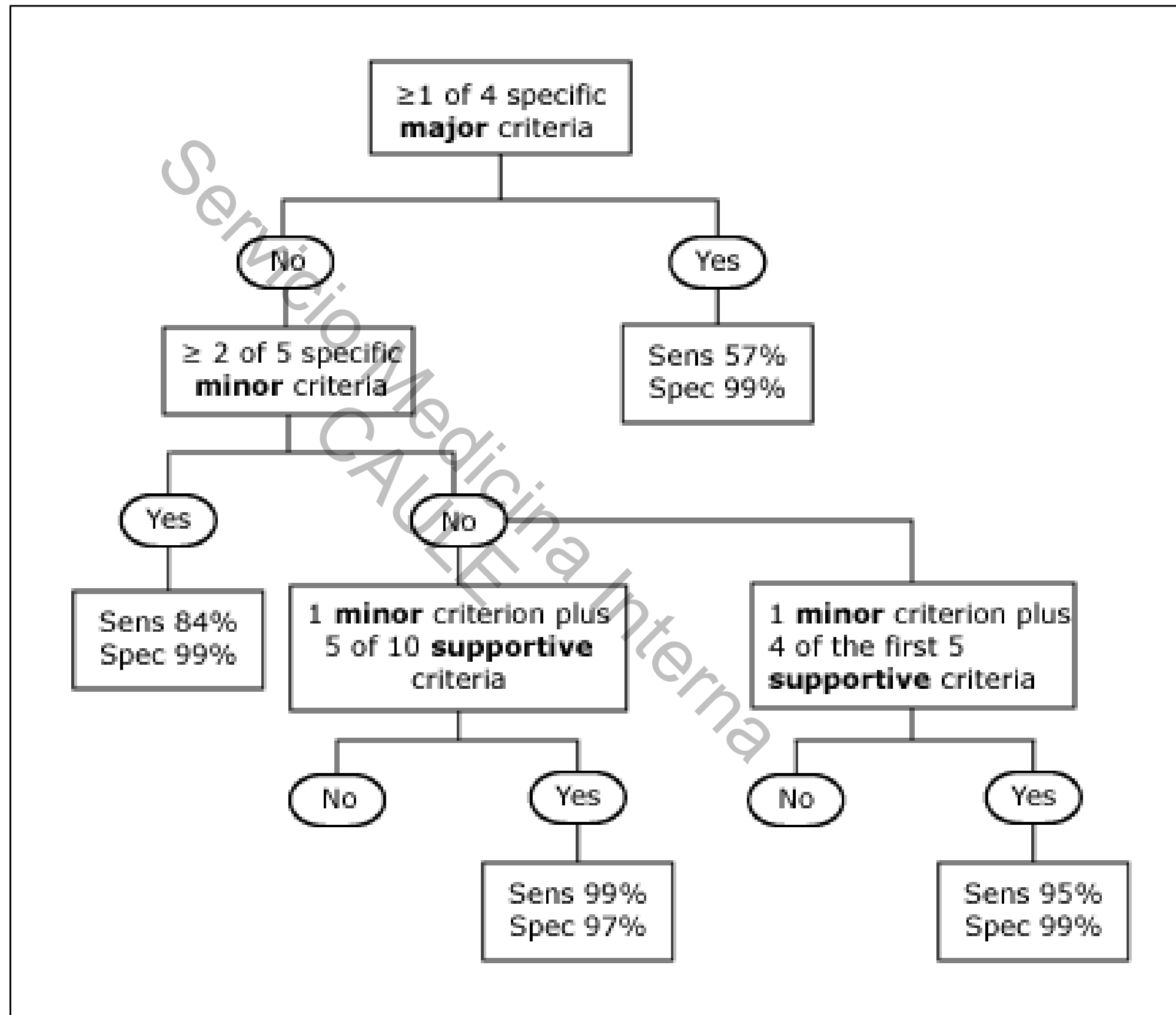


**SESIÓN CLÍNICA de
MEDICINA INTERNA
1 de febrero del 2012**

Classification tree using the detailed criteria for the diagnosis of familial mediterranean fever



#: percent.

Adapted from: Livneh A, Langevitz P, Zemer D, et al. Arthritis Rheum 1997; 40:1879.

Detailed criteria for the diagnosis of familial Mediterranean fever

Major criteria
Typical attacks
1. Peritonitis (generalized)
2. Pleuritic (unilateral) or pericarditis
3. Monoarthritis (hip, knee, ankle)
4. Fever alone
5. Favorable response to colchicine
Minor criteria
1-4. Incomplete attacks involving one or more of the following sites
1. Abdomen
2. Chest
3. Joint
4. Exertional leg pain

Detailed criteria for the diagnosis of familial Mediterranean fever

Supportive criteria
1. Family history of FMF
2. Appropriate ethnic origin
3. Age <20 years at disease onset
4-7. Features of attacks:
4. Severe, requiring bed rest
5. Spontaneous remission
6. Symptom-free interval
7. Transient inflammatory response, with one or more abnormal test result(s) for the white blood cell count, erythrocyte sedimentation rate, serum amyloid A, and/or fibrinogen
8. Episodic proteinuria/hematuria
9. Unproductive laparotomy or removal of white appendix
10. Consanguinity of parents

Adapted from: Livneh A, Langevitz P, Zemer D, et al. *Arthritis Rheum* 1997; 40:1879.

CUADRO 323-1 SÍNDROMES DE FIEBRES PERIÓDICAS HEREDITARIAS

	FMF	TRAPS	HIDS	MWS	FCAS	NOMID
Etnia	Judíos, árabes, turcos, armenios, italianos	Cualquier grupo étnico	Predominantemente holandeses, norte de Europa	Cualquier grupo étnico	Cualquier grupo étnico	Cualquier grupo étnico
Mecanismo de herencia	Recesivo	Dominante	Recesivo	Dominante	Dominante	Por lo común mutaciones <i>de novo</i>
Gen/cromosoma	MEFV/16p13.3	TNFRSF1A/12p13	MVK/12q24	CIAS1/1q44	CIAS1/1q44	CIAS1/1q44
Proteína	Pirina	Receptor p55 de TNF	Cinasa de mevalonato	Criopirina	Criopirina	Criopirina
Duración del ataque	1-3 días	A menudo >7 días	3-7 días	1-2 días	Minutos a 3 días	Continuo, con exacerbaciones
Serosa afectada	Pleuritis, peritonitis, derrames pericárdicos asintomáticos	Pleuritis, peritonitis, pericarditis	Dolor abdominal pero pocas veces peritonitis; rara vez pleuritis y pericarditis	Es frecuente el dolor abdominal; rara vez pleuritis y pericarditis	Rara	Rara
Piel	Eritema erisipeloides	Eritema migratorio centrífugo	Erupción maculopapulosa difusa; úlceras en boca	Erupción urticarioide difusa	Erupción urticarioide inducida por frío	Erupción urticarioide difusa
Articulaciones	Monoartritis aguda; artritis crónica coxofemoral (rara)	Monoartritis aguda, artralgiás	Artralgiás, oligoartritis	Artralgiás, oligoartritis que afecta a grandes articulaciones	Poliartralgiás	Hipertrofia epifisaria y rotuliana, acropaquia (dedos hipocráticos)
Músculos	Es común la mialgia inducida por ejercicio; rara la mialgia febril prolongada	Mialgiás migratorias	Poco común	Son comunes las mialgiás	Conjuntivitis	A veces mialgia
Ojos y oídos	Poco común	Edema periorbitario, conjuntivitis, rara vez uveítis	Poco común	Conjuntivitis, epiescleritis, edema del disco óptico; pérdida auditiva neurosensorial	Cefalalgia	Conjuntivitis, uveítis, edema del disco óptico, ceguera, hipoacusia neurosensorial
SNC	Rara la meningitis aséptica	Cefalalgia	Cefalalgia	Cefalalgia	Poco común	Meningitis aséptica, convulsiones
Amiloidosis	Muy común en homocigotos M694V	15% de los casos, en promedio	No se ha descrito	En promedio 25% de los casos	Anakinra	Como complicación tardía
Tratamiento	Profilaxis con colquicina oral	Glucocorticoides, etanercept	NSAID contra la fiebre; IL-1 β e inhibidores de TNF en fase de investigación	Anakinra (antagonista de receptores de IL-1)	A veces mialgiás	Anakinra

Abreviaturas: FMF, poliserositis familiar recurrente; TNF, factor de necrosis tumoral; TRAPS, síndrome periódico vinculado con receptor de TNF; HIDS, hiperglobulinemia D con síndrome de fiebre periódica; MWS, síndrome de Muckle-Wells; FCAS, síndrome autoinflamatorio familiar por frío; NOMID; enfermedad inflamatoria multiorgánica que comienza en la vida neonatal; SNC, sistema nervioso central; NSAID, antiinflamatorios no esteroideos (*nonsteroidal anti-inflammatory drugs*).