

TABEL 2. Variația numărului de leucocite, monocite, neutrofile și CRP în episod febril la pacientul 2, înainte și după administrarea unei doze de dexametazonă

Data recoltării	Leucocite (VN: 6.000-17.000/ μ l)	Monocite (VN: 0-1000/ μ l)	Neutrofile (VN: 1.800-8.500/ μ l)	CRP (VN: 0-5 mg/l)
16.01.2021	17.210	2.110 (12,3%)	10.580 (61,5%)	247,45
18.01.2021	20.850	2.260 (10,8%)	8.280 (39%)	153,17

Din anamneză, a reieșit că pacientul prezenta episoade febrile recurente (de angină acută eritematoasă sau eritematopultacee) o dată la 3 săptămâni de la vârsta de 5 luni, cu proba terapeutică pozitivă de 2 ori (răspuns dramatic la administrarea de dexametazonă orală 1 mg/kgc în două zile succesive). Analizele de laborator în cazul unui episod febril acut recent (cu angină acută eritematopultacee și adenită laterocervicală) arată probe inflamatorii crescute, acestea răspunzând semnificativ la prima doză de dexametazonă administrată ambulator (tabel 2).

Febra scade după această primă doză, dar revine; pacientul se internează și i se administrează injectabil a doua doză de dexametazonă (împreună cu anti-termice și antibioterapie de protecție cu Ceftriaxonă), după care simptomatologia dispare complet.

Ca urmare a vârstei mici a pacientei, nu s-a indicat adenoamigdalectomie în acest caz, optându-se de comun acord cu pediatrul curant pentru tratarea fiecărui episod febril cu cortizon; s-a început administrarea pe termen lung de Montelukast. După primele două luni de tratament, simptomele nu au reapărut.

DISCUȚII

Primul caz descris este un caz tipic de sindrom Marshall, exemplificând diagnosticarea sindromului prin proba terapeutică și răspunsul bun la amigdalectomie. Interesantă și inexplicabilă este perioada de 10 luni în care recurența episoadelor febrile la pacientul nostru a încetat. Unii autori constată apariția simultană a episoadelor la copiii gemeni, considerând că sindromul poate fi influențat de factorii de mediu la copiii predispuși genetic (14); este posibil ca unii factori de mediu să fi jucat un rol în dispariția simptomelor timp de 10 luni la pacientul nostru.

Particularitatea primului caz a constat în debutul tardiv al episoadelor febrile recurente (la 8 ani) și în perioada de 10 luni de acalmie a simptomatologiei.

Al doilea caz este un caz extrem prin vârsta mică a pacientului; tratamentul propus în fiecare caz trebuie individualizat; este însă prea devreme pentru a trage o concluzie în ceea ce privește eficiența tratamentelor alternative (cu inhibitori de leucotriene) în acest sindrom (2,4,12).

Diagnosticul sindromului Marshall este un diagnostic clinic de excludere. De obicei, stabilirea unui astfel de diagnostic necesită un timp îndelungat – la debut, afecțiunea poate trece drept o angină acută infecțioasă (tratăată în consecință cu antibioterapie), apoi apar recurențe, medicul constată că aceste recurențe sunt periodice și se ridică suspiciunea de sindrom Marshall; este, de asemenea, necesară o perioadă de timp pentru instituirea probei terapeutice cu cortizon (de obicei, de două sau trei ori înainte de a propune soluția chirurgicală).

Observăm la toți pacienții probele inflamatorii intens pozitive în perioadele febrile (CRP de ordinal sutelor de mg/l), în concordanță cu datele din literatură (3,4), dar și ameliorarea rapidă a acestora după administrarea a două doze de cortizon (CRP scade în 2 zile la 20-50 mg/l).

Tratamentul medicamentos folosit de noi a constat în două doze de corticosteroid oral (dexametazonă cp 0,5 mg/kg/doză) în 2 zile succesive, cu remisia totală a simptomelor la 100% dintre pacienți (la unii pacienți, febra se remite după prima doză de cortizon). În cazul unor pacienți spitalizați, s-a folosit corticoterapia injectabilă.

Amigdalectomia a soluționat definitiv cazul primului pacient, fapt observat și în cazul altor 11 pacienți diagnosticați cu sindrom Marshall și adenoamigdalectomizați în serviciul nostru în ultimii 3 ani. S-a constatat, din păcate, reticența unor părinți la sugestia de amigdalectomie, în special în cazul pacienților sub 2 ani cu sindrom Marshall.

CONCLUZII

Diagnosticul de sindrom Marshall este unul clinic; specifice sunt periodicitatea simptomelor și răspunsul dramatic la corticosteroizi orali.

Tratamentul faringitei acute recurente este controversat: corticoterapia orală este eficientă pe termen scurt, amigdalectomia este eficientă pe termen lung.

Sindromul Marshall trebuie avut în vedere de către toți specialiștii otorinolaringologi și pediatri ca posibilitate diagnostică în episoadele febrile recurente, iar amigdalectomia reprezintă o soluție bună de tratament în aceste cazuri.

BIBLIOGRAFIE

1. Berlucchi M, Meini A, Plebani A, Bonvini MG, Lombardi D, Nicolai P. Update on treatment of Marshall's syndrome (PFAPA syndrome): report of five cases with review of the literature; *Ann Otol Rhinol Laryngol*. 2003 Apr;112(4):365-9.
2. Berlucchi M, Nicolai P. Marshall's syndrome or PFAPA syndrome. Orphanet encyclopedia Yan 2004. Available at: <http://www.orphanet/patho/GB/uk-PFAPA.pdf>.
3. Marshall GS, Edwards KM, Butler J, Lawton AR. Syndrome of periodic fever, pharyngitis and aphtous stomatitis. *J Pediatr* 1987;110:43-46.
4. Esposito S, Bianchini S, Fattizzo M, Baggi E, Marchisio P, Rigante D. The enigma of periodic fever, aphtous stomatitis, pharyngitis and adenitis syndrome. *Pediatr Infect Dis J*. 2014 Jun;33(6):650-2.
5. Feder HM Jr. Periodic fever, aphtous stomatitis, pharyngitis, adenitis: a clinical review of a new syndrome. *Curr Opin Pediatr*. 2000;12:253-256.
6. Forsvoll J, Oymar K. The role of tonsillectomy in Periodic Fever, Aphtous stomatitis, Pharyngitis and cervical Adenitis syndrome; a literature review. *BMC Ear Nose Throat Disord*. 2018;18:3.
7. Renko M, Lantto U, Tapiainen T. Towards better diagnostic criteria for periodic fever, aphtous stomatitis, pharyngitis and adenitis syndrome, *Acta Paediatr*. 2019 Aug;108(8):1385-1392.
8. Padeh S, Stoffman N, Berkun Y. Periodic fever accompanied by aphtous stomatitis, pharyngitis and cervical adenitis syndrome (PFAPA syndrome) in adults. *Isr Med Assoc J*. 2008 May; 10(5):358-60.
9. Vanoni F, Theodoropoulou K, Hofer M. PFAPA syndrome: a review on treatment and outcome. *Pediatric Rheumatology* 2016;14:38.
10. Lee WI, Yang MH, Lee KF, Chen LC. PFAPA syndrome (periodic fever, aphtous stomatitis, pharyngitis, adenitis). *Clin Rheumatol*. 1999;18:207-213.
11. Padeh S, Brezniak N, Zemer D, Pras E, Livneh A, Langevitz P, Migdal A, Pras M, Passwell JH. Periodic fever, aphtous stomatitis, pharyngitis and adenopathy syndrome: clinical characteristics and outcome. *J Pediatr*. 1999 Jul;135(1):98-101.
12. Scimeca PG, James-Herry AG, Weinblatt ME. Atypical PFAPA syndrome in a young girl with Fanconi anemia. *J Pediatr Hematol Oncol*. 1996 May;18(2):159-61.
13. Abramson YS, Givner LB, Thompson JN. Possible role of tonsillectomy and adenoidectomy in children with recurrent fever and tonsillopharyngitis. *Pediatr Infect Dis J*. 1989;8:119-120.
14. Sampaio IC, Rodrigo MJ, Monteiro Marques JG. Two siblings with periodic fever, aphtous stomatitis, pharyngitis, adenitis (PFAPA) syndrome. *Pediatr Infect Dis J*. 2009 Mar;28(3):254-5.

none declared

7 nanc al or none declared