

Enfermedad de Kikuchi-Fujimoto: Una patología rara asociada a otras enfermedades sistémicas

Kikuchi-Fujimoto's disease: A rare pathology related with other systemic diseases

Fernández Martínez • Lede Barreiro • Martínez Ferreras • Caparrini Escondrillas

RESUMEN

La enfermedad de Kikuchi-Fujimoto o linfadenitis necrotizante histiocitaria es una entidad rara en España, más frecuente en países orientales y en mujeres jóvenes. Presenta fiebre y adenopatías cervicales. De evolución benigna, se resuelve en pocas semanas, por lo que podría estar infradiagnosticada. La biopsia del ganglio afectado da el diagnóstico principal. Es importante distinguirla de las linfadenitis infecciosas y sobre todo de los linfomas, dado que la enfermedad de Kikuchi no necesita tratamiento. Puede asociarse a enfermedades reumáticas o neuropatías y creemos que no debería pasar desapercibido su diagnóstico al otorrinolaringólogo. Presentamos una mujer de 21 años con esta enfermedad.

Palabras clave: kikuchi-fujimoto; linfadenitis necrotizante histiocitaria; linfadenopatía cervical.

ABSTRACT

Kikuchi-Fujimoto disease or necrotizing histiocytic lymphadenitis is a very rare entity in Spain, more frequently observed in oriental countries and young women. Fever and cervical adenopathy are typical. Due to its benign evolution towards a spontaneous healing in some weeks, this disease could be infradiagnosed. Diagnosis is based on the affected lymph node biopsy. It is important the differential diagnosis with infectious lymphadenitis and especially with malignant lymphomas, because Kikuchi-Fujimoto disease doesn't need any treatment. May be related with rheumatic or neurophatic diseases and we think that ENT surgeon should not forget this unusual sickness. We report a 21-year-old woman with Kikuchi-Fujimoto disease.

Keywords: kikuchi-fujimoto; hystiocitic necrotizing lymphadenitis; cervical lymphadenopathy.

INTRODUCCIÓN

La linfadenitis necrotizante histiocitaria es una enfermedad rara. Descrita por Kikuchi y por Fujimoto de forma independiente en Japón en 1972^{1,2}, afecta típicamente a mujeres jóvenes asiáticas. La patogenia de la enfermedad de Kikuchi-Fujimoto es desconocida, y se ha asociado a un compromiso viral o autoinmune, que causa adenopatías cervicales y fiebre.

De curso habitualmente benigno, se resuelve espontáneamente en 2 a 3 meses, aunque se han descrito recurrencias a largo plazo³. El estudio anatomopatológico de las adenopatías muestra focos necróticos paracorticales, proliferación de histiocitos y macrófagos con ausencia de neutrófilos. El diagnóstico diferencial es con linfadenitis infecciosa, incluyendo la tuberculosis, el lupus eritematoso sistémico (LES) y linfomas.

CASO CLÍNICO

Mujer de 21 años con conglomerado adenopático laterocervical, fiebre y sudoración nocturna de 2 semanas de evolución. La proteína C reactiva estaba elevada.

Los estudios serológicos, encaminados a descartar

Fernández Martínez

Servicio de ORL - Hospital da Costa, Burela, Lugo. España

Lede Barreiro

Servicio de ORL - Hospital da Costa, Burela, Lugo. España

Martínez Ferreras

Servicio de ORL - Hospital da Costa, Burela, Lugo. España

Caparrini Escondrillas

Servicio de Anatomía Patológica - Hospital da Costa, Burela, Lugo. España

Los autores declaran no tener conflicto de intereses.

Correspondencia:

Fernández Martínez JA.

Hospital da Costa, Rúa Rafael Vior, s/n, 27880 Burela (LUGO). España.

Servicio de ORL

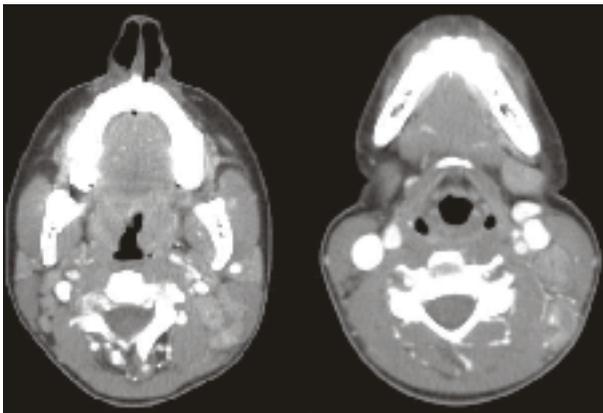
Tfn: 982589900 - Extensión ORL-

Correo electrónico: jafermar123@hotmail.com

una infección específica (Reagina plasmática rápida, toxoplasma, virus de la inmunodeficiencia humana, citomegalovirus, tuberculosis), fueron negativos. Se realizó ecografía, tomografía computarizada y punción aspiración con aguja fina con resultado de linfadenitis reactiva inespecífica, presentando una imagen (Figura 1) de múltiples adenopatías hipercaptantes en cadena espinal y yugular media izquierdas.

FIGURA 1

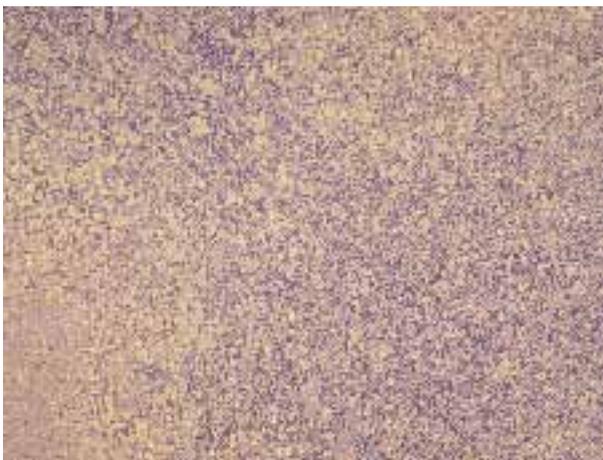
Corte axial de TC mostrando un conglomerado adenopático que se extiende desde la cadena espinal izquierda, descendiendo por el eje yugular homolateral desplazando el esternocleidomastoideo



Tras un periodo de observación de 1 mes y ante la persistencia de las mismas, se decide realizar una biopsia para su estudio anatomopatológico y microbiológico. El primero informa de linfadenitis necrotizante histiocitaria (Figura 2) y el segundo es negativo.

FIGURA 2

HE-10x. Imagen de parénquima ganglionar con áreas de extensa necrosis paracortical (izquierda), e infiltrado linfohistoicitario (derecha) con histiocitos salpicados en "cielo estrellado" con detritus fagocitados en su interior



Se descartó en nuestro caso inmunodeficiencia o proceso autoinmune asociado (factor reumatoide y anticuerpos antinucleares negativos, niveles de albumina y alfa 1-2 globulinas normales). El cuadro

evolució favorablemente, con resolución completa a las 6 semanas.

DISCUSIÓN

La linfadenitis necrotizante, descrita de forma independiente por Kikuchi¹ y Fujimoto² en 1972, afecta preferentemente a mujeres asiáticas menores de 30 años y sólo un 10% corresponde a menores de 20 años⁴. La relación mujer-hombre es 4:1. Algunas estimaciones sobre muestras anatomopatológicas de ganglios anormales sugieren que podría alcanzar una incidencia del 5,7%⁵.

Esta enfermedad está definida como un proceso autolimitado del sistema linfático, benigno, de etiología desconocida. Se han publicado casos aislados y series más o menos amplias, no sólo en Japón sino en nuestro país y en otras partes del mundo^{6,7}. El cuadro clínico regresa espontáneamente y antes de las 4 semanas en más del 50% de los pacientes, por lo que es probable que muchos casos queden sin diagnosticar.

Habitualmente cursa con adenopatías cervicales, fiebre, fatiga, mialgias, pérdida de peso y, sudoración nocturna. Sin embargo se han descrito afectaciones dermatológicas en 30% de los casos, especialmente LES; hepatoesplenomegalia en 10% de los casos y más raramente compromiso neurológico, meningitis aséptica, ataxia cerebelosa o encefalomielitis^{8,9}.

También se han comunicado recurrencias a largo plazo, como síndrome febril o adenopatías³. Los estudios de laboratorio son inespecíficos y los serológicos no han demostrado un agente etiológico infeccioso, aunque se ha descrito relación con *Yersinia enterocolitica*, virus de Epstein-Barr, parvovirus, *Brucella*, *Bartonella henselae*, citomegalovirus, toxoplasma y especialmente micobacterias^{10,11}.

Si bien el caso que presentamos muestra el patrón típico y no se asoció a enfermedades sistémicas, creemos necesario hacer énfasis en el porcentaje no despreciable de complicaciones reumáticas o neurológicas que pueden asociarse a esta entidad aparentemente benigna, por lo que la enfermedad de Kikuchi-Fujimoto debería ser incluida en el diagnóstico diferencial de adenopatías cervicales.

Referências bibliográficas:

1. Kikuchi M. Lymphadenitis showing focal reticulum cell hyperplasia with nuclear debris and phagocytes. *Acta Hematol Jpn.* 1972;35:379-380.
2. Fujimoto Y, Kojima Y, Yamaguchi K. Cervical subacute necrotizing lymphadenitis. *Naika.* 1972; 30:920-7.
3. Smith KG, Becker GJ, Busmanis I. Recurrent Kikuchi's disease. *Lancet.* 1992; 340: 124.

4. Dorfman RF, Berry GJ. Kikuchi's histiocytic necrotizing lymphadenitis: an análisis of 108 cases with emphasis on diferencial diagnosis. *Semin Diagn Pathol.* 1988; 5: 329-45.
5. Payne JH, Evans M, Gerrard MP. Kikuchi-Fujimoto disease: a rare but important cause of lymphadenopathy. *Acta Paediatr.* 2003; 92: 261-264.
6. Turner RR, Martín J, Dorfman RF. Necrotizing lymphadenitis. A study of 30 cases. *Am J Surg Pathol.* 1983; 7: 115-23.
7. Fernández Pérez A, Fernández-Nogueras Jiménez F, Moreno León JA, Rubi Uria J, et al. Enfermedad de Kikuchi-Fujimoto en ORL. A propósito de un caso. *An Otorrinolaringol Ibero Am.* 1995; 22: 67-73.
8. Kucukardali Y, Solmazgul E, Kunter E, Oncul O et al. Kikuchi-Fujimoto Disease: analysis of 244 cases. *Clin Rheumatol.* 2007; 26(1):50-4.
9. Avkan-Oguz V, Yapar N, Ozakbas S, Demir-Onder K et al. A case of fever of unknown origin: co-existence of Kikuchi-Fujimoto disease and acute disseminated encephalomyelitis (ADEM). *Intern Med.* 2010; 49(16):1823-6.
10. Rodríguez J, Martín M, Báez J, Gil J. Kikuchi-Fujimoto necrotizing lymphadenitis associated with brucellosis. *Sangre.* 1992; 37: 201-4.
11. Stéphan JL, Jeannoel P, Chanoz J, Gentil-Perret A. Epstein-Barr virus-associated Kikuchi disease in two children. *J Ped Hematol Oncol.* 2001; 23: 240-3.