



Asociación Mexicana de
Cirugía Bucal y Maxilofacial,
Colegio Mexicano de Cirugía
Bucal y Maxilofacial, A.C.

Vol. 15, Núm. 1 • Enero-Abril 2019 • pp. 5-12

Enfermedad de Kikuchi-Fujimoto (linfadenitis histiocítica necrosante). Caso clínico más revisión bibliográfica

Jacob I Lugo López,* José Edgar Garduño Mejía,** Marcos Hernández Nava***

RESUMEN

La enfermedad de Kikuchi-Fujimoto (EKF) es también conocida como linfadenitis histiocítica necrosante; es de incidencia baja, etiología desconocida y alivio espontáneo. Los síntomas son inespecíficos; en un mayor número de los casos se encuentran características como linfadenitis dolorosa localizada y fiebre. Las primeras referencias de esta entidad fueron limitadas a la población asiática; sin embargo, a mediados de los años 80, la EKF fue informada en diferentes partes del mundo. Se han reportado menos de 20 casos hasta la fecha en México. El propósito de este artículo es dar a conocer la enfermedad de Kikuchi-Fujimoto y reportar un caso clínico. **Resultados:** Presentamos el caso de un paciente masculino en la cuarta década de vida, VIH positivo, que tuvo un aumento de volumen en la región cervical lateral derecha; acudió al Centro Médico «Lic. Adolfo López Mateos» en Toluca de Lerdo, Estado México, donde se realizó una toma de biopsia escisional en la región cervical. Después de su evaluación histopatológica, se reportó enfermedad de Kikuchi-Fujimoto. Es necesario que cualquier especialista

SUMMARY

*Kikuchi-Fujimoto disease (KFD) is also known as necrotizing histiocytic lymphadenitis; it is of low incidence, unknown etiology, and spontaneous relief. Symptoms are nonspecific; in a greater number of cases features such as localized painful lymphadenitis and fever are found. The first references to this entity were limited to the Asian population; however, in the mid-1980s, the KFD was reported in different parts of the world. Fewer than 20 cases have been reported to date in Mexico. The purpose of this article is to raise awareness of Kikuchi-Fujimoto disease and to report a clinical case. **Results:** We present the case of a male patient in the fourth decade of life, HIV positive, who had an increase in volume in the right lateral cervical region; he went to the Medical Center «Lic. Adolfo López Mateos» in Toluca de Lerdo, State of Mexico, where a excisional biopsy was taken in the cervical region. After histopathological evaluation, Kikuchi-Fujimoto disease was reported. It is necessary for any medical specialist to know, diagnose and provide the most appropriate*

* Residente de tercer año.

** Jefe de Servicio.

*** Médico adscrito.

Cirugía Maxilofacial, Centro Médico «Lic. Adolfo López Mateos».

Correspondencia:

Centro Médico «Lic. Adolfo López Mateos»
Av. Nicolás San Juan s/n, Col. Ex Hacienda La Magdalena, 50010,
San Lorenzo Tepaltitlán, Toluca de Lerdo, Estado de México, México.
Teléfono: 7222760860, ext. 90437 y 90438
E-mail: lordmed@hotmail.com

Este artículo puede ser consultado en versión completa en <http://www.medigraphic.com/cirugiabucal>

médico conozca, diagnostique y brinde el tratamiento más adecuado, debido a que suele ser confundida fácilmente con otros padecimientos de índole maligna.

Palabras clave: Linfadenitis, inflamación de ganglios linfáticos, histiocítico, proveniente de histiocito del tejido conectivo.

treatment, because it is often easily confused with other malignant conditions.

Key words: *Lymphadenitis, swollen lymph nodes, histiocytic, derived from connective tissue histiocyte.*

INTRODUCCIÓN

La enfermedad de Kikuchi-Fujimoto (EKF) fue descrita por primera vez en Japón por Masahiro Kikuchi (médico internista), quien tenía un gran interés por la histología, patología y hematología de linfomas y ganglios linfáticos.¹⁻⁴ Kikuchi describió una afección en adultos jóvenes, poco frecuente, con adenopatías cervicales de características específicas, que publicó con el título «Linfadenitis focal que muestra proliferación de histiocitos y células reticulares asociada con desechos nucleares» en el *Acta Haematológica de Japón* en 1972.^{1,2,5,6}

El mismo año, Fujimoto describió de manera independiente la linfadenitis cervical necrosante subaguda; posteriormente, diferentes autores reportaron alrededor de 150 casos de lesiones similares a las descritas como linfadenitis necrosante histiocítica (Shimamine y su grupo en 1974), linfadenitis necrosante (Wakasa y colaboradores en 1975),⁷ linfadenitis necrosante: posible infección aguda toxoplásmica (Kikuchi y Uryu en 1977) e hiperplasia pseudolinfomatosa en ganglios linfáticos (Michaelek en 1977).⁷ En 1977, Kikuchi publicó el artículo «Linfadenitis necrosante: posible infección aguda toxoplásmica», donde se le ubica en el cuello, con menor frecuencia, en las axilas, y rara vez, de manera generalizada, con un diámetro de 1 a 1.5 cm, con regresión a su tamaño normal en dos a tres meses, acompañada algunas veces de fiebre y una cifra de leucocitos normal o disminuida, además de linfocitos atípicos con histología que muestran a nivel cortical o subcortical una proliferación histiocítica de células reticulares o linfocitos alterados, asociados con múltiples fagocitos que contienen detritos nucleares y áreas necróticas de diferente tamaño, sin encontrar senos histiocíticos, folículos linfoides alargados ni infiltrados neutrófilos, con características de reactividad, lo que sugiere como una causa probable toxinas, virus o bacterias. En 1982 se reportaron los primeros casos en América y Europa.¹

Etiología

La patogénesis de la enfermedad de Kikuchi-Fujimoto sigue siendo desconocida; aunque varias

hipótesis han sido propuestas, no se ha demostrado formalmente ninguna.⁸ Se ha relacionado con agentes infecciosos y procesos autoinmunitarios.^{7,9} Su principal asociación con agentes infecciosos es por virus, debido a su similitud con una infección subaguda, manifestaciones con pródromos respiratorios, linfocitosis atípica, histología con una fase inicial linfoproliferativa, progresión a una fase necrosante y una fase de alivio, además de la falta de respuesta a antibióticos.¹

Entre los virus que se han relacionado con la enfermedad están el virus de Epstein-Barr, herpes virus 6 y 8, VIH, parvovirus B19, toxoplasma, *Yersinia enterocolitica* y *Pasteurella multocida*; sin embargo, sólo se han reportado casos aislados y no se han demostrado como desencadenantes de la enfermedad.^{1,2,10}

Son varias las razones por las que se relaciona con enfermedades autoinmunitarias; por ejemplo, la mayor frecuencia en mujeres, la edad de aparición y la actividad aumentada de linfocitos T. La enfermedad que más se ha tratado de relacionar es el lupus eritematoso sistémico debido a hallazgos como estructuras tubuloreticulares en linfocitos, la similitud de las lesiones cutáneas y la coexistencia en ambas enfermedades.^{1,11}

Epidemiología

Es una enfermedad rara debido a su baja frecuencia; el mayor número de casos se encuentra en el continente asiático, aunque se reportan casos en todo el mundo.^{1,12} Afecta a ambos géneros, aunque con mayor frecuencia a mujeres jóvenes; según diferentes publicaciones, la edad en que se manifiesta en forma predominante es de los 20, 35 y hasta los 40 años,^{1,7} con reportes de algunos casos de hasta 63 años, con una relación mujer:hombre de 4:1 a 6:1, aunque las revisiones actuales mencionan que la diferencia disminuye a menor edad de inicio, hasta llegar a ser más frecuente en hombres.^{1,7} En una serie de 920 biopsias ganglionares de Arabia Saudita, la EKF representó 0.54% de los casos, y en otra serie de Taiwán, 5.7%.³ En México, son escasos

los casos reportados, encontrándose en los ganglios linfáticos de región cervical, seguidos de los ganglios linfáticos axilares, con un promedio de edad de 34.37 años, media de 37 años, manifestándose en una relación mujer:hombre de hasta 4:1.^{7,13}

Cuadro clínico

Las manifestaciones clínicas de la enfermedad son variables; por lo general, tienen una evolución subaguda que va de una a dos semanas, desde adenomegalias cervicales unilaterales acompañadas de fiebre, cuadros que semejan enfermedades como lupus o linfoma, hasta manifestaciones atípicas como meningitis aséptica, neuritis, uveítis, hepatitis, etcétera.^{1,14-16}

Presentación

Las regiones ganglionares afectadas con mayor frecuencia son las cervicales unilaterales (de 50 a 98% de los casos), principalmente el triángulo posterior y después a nivel axilar; pocas veces son generalizados.^{1,2} El tamaño ganglionar varía de 1 a 4 centímetros de diámetro, pudiendo ser mayores, sin pasar de los 7 centímetros; en ocasiones son dolorosas, aunque algunas veces sólo son álgicas a la manipulación y pasan inadvertidas por el paciente; son de consistencia suave y móvil a la palpación. Con poca frecuencia aparecen de manera generalizada o en otros lugares como inguinales, axilares, epitrocleares; en menos de 8% de los casos son internas (mediastino, peritoneales, retroperitoneales). En niños afectan con mayor frecuencia de manera bilateral y su consistencia es más suave.^{12,17} En México, se han reportado casos de EKF en la región de los ganglios linfáticos cervicales y axilares.¹³

Después de la linfadenopatía, la fiebre es el síntoma más frecuente, se encuentra en 30 a 50% de los casos y hasta en 82% en niños. Se clasifica de origen desconocido, es de bajo grado, con duración de una semana, aunque puede perdurar hasta un mes. La cefalea se manifiesta en 17% de los casos. La hepatoesplenomegalia y la artritis se encuentran de manera infrecuente. Pueden existir síntomas acompañantes como fatiga (en 7% de los casos), artralgias (en 7%), erupciones (en 10%), artritis (en 5%), hepatoesplenomegalia (en 3%), leucopenia (en 43%), velocidad de sedimentación elevada (en 40%), anemia (en 23%). También se ha reportado sintomatología como náusea, fatiga, mialgias, pérdida de peso, poliartralgia y epigastralgia, que no

siempre se identifica o aparece de manera fluctuante, por lo que su existencia es difícil de estimar. Además, se presentan síntomas sistémicos como malestar general, diaforesis, vómitos y diarrea.^{1,2,18,19}

La piel es el órgano extralinfático que se afecta con más frecuencia: las manifestaciones cutáneas se observan en 10 a 40% de los casos; casi siempre acompañan a la fiebre; afectan la piel cabelluda, la cara, el tronco y las extremidades superiores. Las lesiones son muy variadas e inespecíficas: pueden existir desde pápulas eritematosas, placas o lesiones induradas hasta úlceras.^{1,19}

Puede haber otras lesiones cutáneas como vasculitis, eritema malar, úlceras orales, alopecia, fotosensibilidad, pústulas y pápulas o placas similares al lupus, por lo que se les denomina lesiones lipoides o *lupus-like*.^{1,2}

Tseng-tong Kuo, en su revisión de 565 casos de Oriente, Europa y Estados Unidos, encontró que la edad media de los pacientes es por debajo de los 30 años, aunque el rango de edades es muy amplio: de los cuatro a los 75 años, con predominio femenino de 1.1:1 a 4:1. De 30 a 50% presentaron fiebre; 97%, ganglios cervicales afectados; de 1.3 a 22.2%, linfadenopatías diseminadas; eran dolorosas en más de 50% de los casos.^{3,20} Se reportó un tamaño de ganglios menor a 3 centímetros, leucopenia, en 25 a 60%, linfocitosis atípica en un tercio de los pacientes, y en 2% leucocitosis. Hubo erupción maculopapular en el tronco hasta en 30% de los casos, y recidiva menor a 4%.^{3,20}

Estudios de laboratorio

Los hallazgos de los estudios de laboratorio, en orden de frecuencia, son elevación de los reactantes de fase aguda como la velocidad de sedimentación globular, que se manifiesta entre el 70 y 80%, y de proteína C reactiva, en 38 a 60%; concentraciones elevadas de deshidrogenasa láctica en 50 a 80%, leucopenia en 20 a 40% en adultos y aproximadamente la mitad de los pacientes pediátricos, monocitosis en 26% y elevación de transaminasa en 25%; además de linfocitosis, en raras ocasiones, leucocitosis, trombocitopenia y linfocitos atípicos. En ocasiones se encuentran títulos elevados de anticuerpos antinucleares, entre siete y 28%.^{1,21}

Estudios complementarios

El ultrasonido es un estudio de gran utilidad por su accesibilidad, fácil manejo, calidad de imagen, capacidad para evaluar vasculatura y para la toma

de biopsia guiada. Se observa una imagen hipocoi-ca redonda u ovalada con flujo hilar normal, con aumento de la ecogenicidad perinodal en un 90% de la variedad necrosante y 43% de la fase proli-ferativa.^{1,7}

Es raro encontrar afección de un solo ganglio; lo más común es la afectación de cuatro a 30 ganglios, que se observan con un diámetro menor de 3.5 cm, con densidad intermedia entre las estructuras vasculares y los músculos, que refuerzan con contraste de manera homogénea, por lo que puede simular linfoma. Debido a que la necrosis de los ganglios es microscópica, rara vez se puede observar en la tomografía; pueden verse zonas con menor densidad en el interior del ganglio que involucran niveles del II al V; si estas zonas menos densas son de gran tamaño, pueden verse imágenes en anillo o «*ring-shaped*», que pueden confundirse con otras afecciones ganglionares.¹

La resonancia magnética no es un estudio muy utilizado en esta patología.¹

Diagnóstico

Una biopsia con aguja fina, que podría ser útil, sólo aporta sensibilidad de 56%. El diagnóstico definitivo de la enfermedad es con biopsia escisional del ganglio o ganglios. En ésta se pueden observar zonas pálidas o eosinofílicas de necrosis en la región cortical o paracortical, solitarias o múltiples; a mayor aumento se observa que están formadas por un centro de detritos celulares o «*cariorex*», abundantes histiocitos crecéntricos (con núcleo desplazado hacia el centro) y alrededor del foco necrótico se ven algunas células dendríticas plas-mocitoides, inmunoblastos y linfocitos alargados, que son de predominio TCD8. El dato característico de la lesión es la ausencia de neutrófilos y una relativa escasez de células plasmáticas.¹

Para algunos autores, la aspiración con aguja fina (BAAF) puede utilizarse como método diagnóstico definitivo; se identifican histiocitos en media luna y monocitos plasmocitoides, entre otros.⁵

La única forma de llegar a un diagnóstico definitivo será por medio de una biopsia escisional del nódulo linfático enviada a estudio histopatológico.^{7,8,22}

Diagnóstico diferencial

Los avances en inmunología, histología y patolo-gía han permitido la identificación y clasificación antígeno-molecular de diferentes células a través de la inmunohistoquímica, técnica que hoy en día

es de gran utilidad y permite realizar el diagnóstico diferencial en la mayoría de los casos.¹ El diagnós-tico diferencial incluye enfermedades neoplásicas o inflamatorias.³

Linfomas. En el linfoma se pueden ver zonas de necrosis con infiltrado de histiocitos, aunque éstos no son tan abundantes y no se muestran positivos para mieloperoxidasa y CD68 por inmunohistoquí-mica como los descritos en la EKF; la existencia de linfocitos tipo B, CD20 positivos y neutrófilos descarta la linfadenitis histiocítica necrosante; asimismo, en el linfoma, los linfocitos T que predominan son del tipo CD4, las células de Reed-Sternberg se encuentran en el linfoma de Hodgkin y estas últimas no se han descrito en la enfermedad de Kikuchi-Fujimoto.^{1,22}

Lupus eritematoso sistémico. Ambas enfer-medades se manifiestan en un periodo corto e, incluso, al mismo tiempo; además, las caracterís-ticas histológicas en las lesiones cutáneas y en los ganglios afectados son semejantes.⁸ La existencia de anticuerpos antinucleares orientan hacia lupus, aunque no se descarta la posibilidad de enfermedad de Kikuchi-Fujimoto, porque éstos se manifiestan en 7% de los casos. El exantema de la EKF puede ser macroscópicamente idéntico al lupus, y el estudio histológico muestra en ambas un infiltrado linfocitario, cambios en la epidermis con necrosis de queratinoci-tos y cariorrex; éste es un dato clave en el edema papilar que no se manifiesta en lupus y la hiperplasia folicular es mayor que en el lupus. En la linfadenitis por lupus (de 19 a 67% de los casos, siendo el primer signo de esta enfermedad en 2% de los mismos) se puede observar agregados de restos nucleares degenerados, como cuerpos hematoxilínicos (células LE) —aunque éstos son difíciles de ver y poco específicos— y abundantes células plasmáticas. Se reporta lupus eritematoso sistémico en menos de 20% de los pacientes.^{1,5,8,12}

Tuberculosis. La tuberculosis es una causa frecuente de necrosis ganglionar. Por lo general, los datos clínicos y los hallazgos histológicos son suficientes para distinguir. Se han descrito diferencias en imágenes tomográficas, como focos necróticos múltiples con márgenes poco definidos, con mayor índice de atenuación y sin calcificaciones intranodales en la enfermedad de Kikuchi. En términos histológicos, se encuentra linfadenitis con patrón granulomatoso caracterizado por necrosis caseosa, agregados de histiocitos, linfocitos y células gigantes multinucleadas.^{1,22}

Entre otros diagnósticos diferenciales, podemos encontrar la enfermedad de Still y la enfermedad por arañazo de gato.⁵

Histopatología

La histopatología era considerada el estudio de elección para el diagnóstico, pero al mostrar similitudes con otras enfermedades y dificultar el diagnóstico diferencial, se ha requerido de inmunohistoquímica, la cual se ha convertido en una parte integral de los procedimientos diagnósticos de rutina, sobre todo en los casos difíciles, y es decisiva para el diagnóstico diferencial de la enfermedad de Kikuchi.¹

Los hallazgos reportados en el estudio histopatológico de los ganglios linfáticos afectados por EKF son:

- Importante proliferación generalizada de histiocitos positivos para CD68 y mieloperoxidasa.
- Los dendritos plasmocitoides se observan positivos para CD123, agrupados alrededor de vénulas del endotelio alto y entre los histiocitos.
- Las células reticulares intersticiales en la región subcapsular y perinecrotica son positivas para citoqueratina y citoqueratina de amplio espectro.
- Se observa una gran cantidad de linfocitos tipo T, CD3 positivos, incluidos inmunoblastos, a diferencia de la presencia de linfocitos B, CD20, que son prácticamente inexistentes en la zona de necrosis y se pueden ver algunos en la paracorteza.
- En la enfermedad de Kikuchi se encuentran los linfocitos T CD8 y CD4 positivos.
- Los linfocitos e histiocitos tienen una alta tasa de apoptosis.
- Hay pocas células B y *Natural Killers* (NK).
- Inmunohistoquímica positiva para anticuerpos monoclonales Ki-M1p.

Como ya se ha mencionado, la única forma de llegar a un diagnóstico definitivo será por medio de una biopsia escisional del nódulo linfático, con un estudio histopatológico donde se demuestre la presencia de linfocitos CD8+, infiltración linfocítica y cariorrexis e inmunohistoquímica que confirme CD8+ y CD4+ a linfocitos e histiocitos, con células B y *Natural Killers*.^{7,8,22}

De acuerdo con las características histológicas se distinguen tres fases: proliferativa, necrosante y xantomatosa.^{1,5,8}

Proliferativa. Se distingue por la expansión de la paracorteza, abundantes histiocitos y células dendríticas plasmocitoides, con algunos linfocitos y detritos nucleares en cariorrexis. No existe necrosis coagulativa. Representa aproximadamente 30% de los casos.

Necrosante o clásica. Con zonas de necrosis coagulativa; en algunas ocasiones existen zonas necróticas y proliferativas. Ocurre en alrededor del 50% de los casos.

Xantomatosa o de resolución. Predominio de histiocitos espumosos, independientemente de la presencia o ausencia de necrosis. Representa un aproximado de 20% de los casos.^{1,5}

Se ha reportado inmunohistoquímica de histiocitos, dendrocitos plasmocitoides y células intersticiales reticulares, así como citoqueratina positiva en México; también, extensa necrosis coagulativa del tejido linfoide, apoptosis (cariorrexis) y ausencia de polimorfonucleares neutrófilos.¹³ Se presentan en su mayoría en fase necrosante o clásica, seguidas de la fase xantomatosa o de resolución, y finalmente, en la fase proliferativa.¹³

Tratamiento

El tratamiento no es específico; por lo general, la enfermedad remite en un lapso de uno a cuatro meses y el riesgo de recurrencia es de menos de 5%. Las complicaciones neurológicas se manifiestan en 11% de los casos e incluyen meningitis aséptica, mononeuritis múltiple, hemiparesias y fotofobia, entre otros. Se recomienda su seguimiento por la asociación descrita con lupus eritematoso.^{1,2,7}

Una vez descartadas otras enfermedades, el tratamiento en general de la enfermedad es sintomático, con analgésicos, antipiréticos y antiinflamatorios. Se sugiere la administración de corticosteroides en pacientes con enfermedad severa, generalizada o en caso de recurrencia.^{1,2}

A pesar de ser de alivio espontáneo, se han reportado casos de cuadros repetitivos.²

CASO CLÍNICO

Acudió al Centro Médico «Lic. Adolfo López Mateos» un paciente masculino de 36 años de edad originario de Veracruz, VIH positivo, con un año de diagnóstico, sin tratamiento; refirió el inicio de su padecimiento actual dos meses atrás, con presencia de dolor en la región submandibular derecha; manifestó astenia, adinamia, fiebre con predominio nocturno, cefalea y disnea. Acudió con un facultativo, quien indicó un tratamiento médico no específico.

Se solicitó su valoración por el Servicio de Cirugía Maxilofacial. En la exploración clínica se encontró al paciente tranquilo, consciente y cooperador; la región cervical derecha, con un nódulo palpable de aproximadamente 4 centímetros de diámetro, con

periferia fluctuante, hiperémico, hipertérmico, algico a la manipulación (*Figura 1*). Se identificaron ganglios móviles palpables en las regiones cervicales II, III y V de manera bilateral, además de en las regiones de los huecos axilares bilaterales, menores de 1 centímetro.

Se tomaron laboratorios, donde se encontró anemia moderada por OMS (leucocitos 5.6 mil, hemoglobina 8 g/dL, hematocrito 26.7%, linfocitos 24%, neutrófilos 47%), así como afección renal (BUN 26.1 mg/dL, urea 56 mg, creatinina 2.3 mg/dL, sodio 140 mmol/L, potasio 4 mmol/L, cloro 110 mmol/L, calcio 7.5 mg/dL, fósforo 6.4 mg/dL, magnesio 1.9 mg/dL).

Se realizó BAAF en la zona cervical derecha, donde se obtuvieron alrededor de 10 cm³ de contenido seropurulento, mismo que se envió al Servicio de Patología. En la tomografía computarizada se apreciaban nódulos de diferentes cadenas ganglionares en la región cervical y axilar bilateral, así como presencia de líquido en la región cervical derecha (*Figuras 2 y 3*).

El paciente pasó a quirófano a manera de urgencia para un drenaje quirúrgico para mejorar la vía aérea (*Figura 4*); en el mismo tiempo quirúrgico se realizó una toma de biopsia escisional, donde se obtuvo una muestra de 3 centímetros de diámetro, de color café, de consistencia firme, bien localizada (*Figura 5*).

La muestra fue enviada a estudio histopatológico, donde se reportaron ganglios linfáticos con áreas de necrosis corticales bien delimitadas, abscedadas, con neutrófilos y linfocitos maduros, con fibrosis del tejido linfoide, así como necrosis con cariorrexis; datos compatibles con linfadenopatía necrosante o enfermedad de Kikuchi-Fujimoto (*Figura 6*).

Una vez confirmado el diagnóstico de EKF y controlado el proceso de infección, se continuó con un tratamiento analgésico a base de AINE y tratamiento antibiótico doble esquema (clindamicina 300 mg VO y cefalexina 500 mg VO) en el domicilio del paciente.

DISCUSIÓN

La enfermedad de Kikuchi-Fujimoto o linfadenitis histiocítica necrosante es una patología de frecuencia baja, etiología desconocida y alivio espontáneo. Los síntomas son inespecíficos, encontrándose en un mayor número de los casos características como linfadenitis dolorosa localizada y fiebre. La EKF pasa por diferentes fases histológicas: proliferativa, necrosante o clásica y xantomatosa o de resolución.^{7,13}

El caso clínico presentado en este trabajo del Centro Médico «Lic. Adolfo López Mateos» de Tolu-

ca, Estado de México, nos brinda un medio para dar a conocer esta patología a todo especialista médico para que éste pueda diferenciarla de otras patologías y brindar el mejor tratamiento.

En nuestro país, los casos reportados de enfermedad de Kikuchi-Fujimoto son muy escasos: menos de 20 a la fecha.^{7,13} Además, sólo han sido descritos en otras áreas médicas como Medicina Interna, Patología y Cirugía General, entre otros, pero en Cirugía Maxilofacial no se tienen reportes. Esto podría deberse a que las biopsias ganglionares que se toman no son enviadas a estudio histopatológico, lo que complica la documentación adecuada de esta patología.

El protocolo para todo tipo de lesiones en el cuello dentro de la especialidad de Cirugía Maxilofacial implica la toma de biopsias y el envío a estudio histopatológico para confirmar el diagnóstico, y al presentarse este tipo de patologías y confirmarse el diagnóstico de EKF, otorgar el mejor tratamiento a nuestros pacientes.

Es necesario que cualquier especialista médico conozca, diagnostique y brinde el tratamiento más adecuado en los casos de EKF, debido a que suele ser confundida fácilmente con otros padecimientos de índole maligna, además de reportar los casos clínicos.¹

CONCLUSIÓN

La enfermedad de Kikuchi-Fujimoto es una patología rara y de etiología desconocida que aún se encuentra en debate. Existen pocos casos reportados en nuestro país, lo que podría ser debido al desconocimiento de la misma y a pocas biopsias de ganglios linfáticos afectados y envíos a histopatología para determinar el resultado.^{2,5}

La importancia de esta patología es poder sospechar, entender y diagnosticar, además de evitar o minimizar los tratamientos y métodos invasivos innecesarios.¹

Las consecuencias de un tratamiento con agentes quimioterapéuticos en un paciente con una enfermedad no maligna pueden ser muy desagradables y malas.¹

Existe relación de la EKF con factores de inmunodepresión; el caso clínico reporta a un individuo VIH positivo, lo que podría ser la principal razón por la cual se desencadenó el proceso de infección en la región cervical derecha, aledaña al nódulo en la misma región. Lamentablemente, luego de dos citas de revisión en la consulta externa del Centro Médico «Lic. Adolfo López Mateos», el paciente ya



Figura 1. Lesión tumoral en la región submandibular derecha.

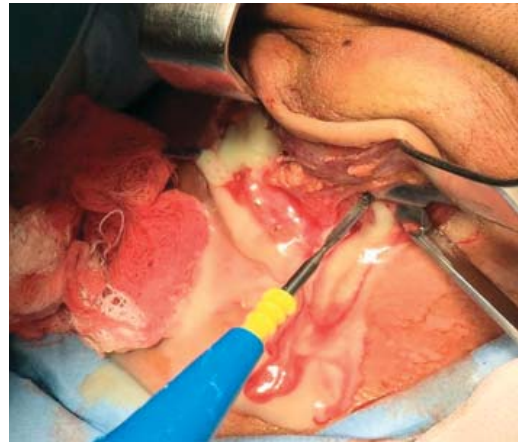


Figura 4. Drenaje del absceso secundario a la tumoración sobreinfectada mediante abordaje submandibular derecho.

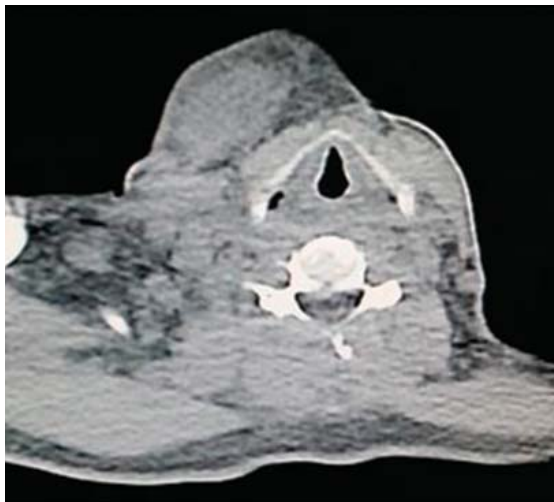


Figura 2. Tomografía computarizada simple, corte axial, a nivel submandibular, donde se aprecia una tumoración sobreinfectada, así como múltiples ganglios en los espacios cervicales II, III y V.

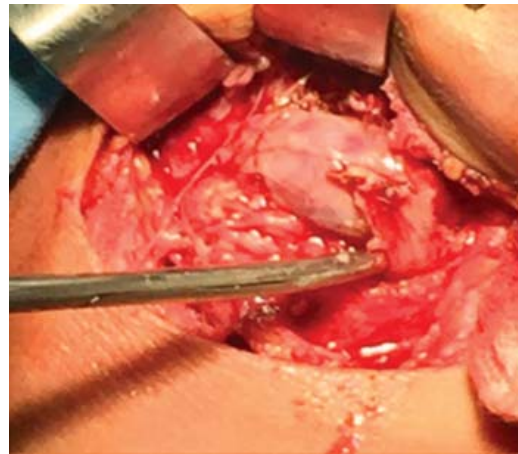


Figura 5. Lesión tumoral una vez drenado el absceso cervical derecho.



Figura 3. Tomografía computarizada simple, corte axial; se aprecian los conglomerados ganglionares axilares.

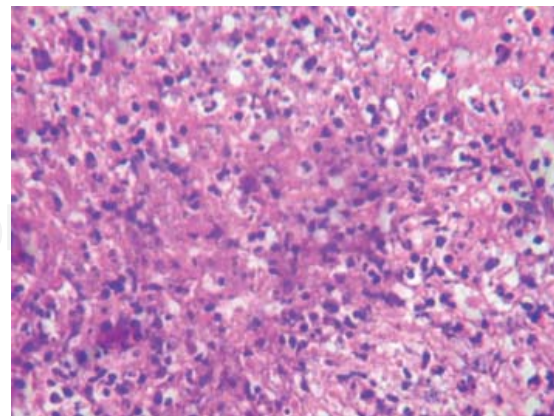


Figura 6. Microfotografía 40x. Tinción de hematoxilina-eosina. Las zonas de necrosis estaban integradas por detritus celulares, colecciones de fibrina, neutrófilos en cariorrhexis.

no acudió a sus citas posteriores, por lo que no se pudo continuar con las revisiones periódicas y el control pertinente del mismo.

Es de relevancia que cuando se presente o sospeche un caso con EKF, se lleve a cabo un protocolo pertinente para confirmar el diagnóstico y brindar el mejor tratamiento. Hay que hacer hincapié en documentar el caso, para tener más información y documentación de la EKF en nuestro país y así colaborar en estudios posteriores del mismo tema.

Son necesarios más trabajos que profundicen en el tema de esta enfermedad; serán necesarios con el fin de despejar las dudas que la rodean.

BIBLIOGRAFÍA

- Sarre-Álvarez D, Garza-Zúñiga M, Rodríguez-Weber F, Díaz-Greene E. Enfermedad de Kikuchi-Fujimoto. *Med Int Mex.* 2015; 31: 402-413.
- Jaramillo-Ramírez H, Morales M, Marín M. Enfermedad de Kikuchi Fujimoto: reporte de un caso y revisión de la bibliografía. *Med Int Mex.* 2011; 27 (4): 403-405.
- Feder H, Liu J, Rezuze W. Kikuchi disease in connecticut. *J Pediatr.* 2014; 164: 196-200.
- Duskin-Bitan H, Kivity S, Olchovsky D, Schiby G. Kikuchi-Fujimoto disease. *IMAJ.* 2010; 12: 617-621.
- Malbran A, Mejía R, Elsner B. Linfadenitis necrotizante de Kikuchi-Fujimoto. Presentación de dos casos. *Medicina (Buenos Aires).* 2000; 60: 947-950.
- Kikuchi M. Lymphadenitis showing focal reticulum cell hyperplasia with nuclear debris and phagocytosis. *Nihon Ketsueki Gakkai Zasshi.* 1972; 35: 379-380.
- Rodríguez-Yáñez H, Arredondo-Merino R, Ortiz de Iturbide M, Valenzuela-Tamariz J. Linfadenitis histiocítica necrotizante. *AM.* 2013; 11 (4): 188-191.
- Lamzaf L, Harmouche H, Maamar M, Adnaoui M, Aouni M, Tazi-Mezalek Z. Kikuchi-Fujimoto disease: report of 4 cases and review of the literature. *Eur Ann Otorhinolaryngol Head Neck Dis.* 2014; 131: 329-332.
- Calvo-Romero JM, Kikuchi Fujimoto disease. Histiocytic necrotizing lymphadenitis. *Rev Clin Esp.* 2002; 202: 94-95.
- Kuan V, Campios-Smith J, Khan M, Smith S. Kikuchi disease in association with *Pasteurella multocida* infection. *Pediatrics.* 2010; 125: 679-682.
- Hudnall D, Kikuchi-Fujimoto disease. Is Epstein-Barr virus the culprit? *Am J Clin Pathol.* 2000; 113: 761-764.
- Moreno-Moreno L, Gutiérrez J, Uribe A. Linfadenitis necrotizante en lupus eritematoso sistémico y enfermedad de Kikuchi Fujimoto. *Rev Colomb Reumatol.* 2011; 8 (2): 135-139.
- Gutiérrez-Castro M, De León-Bojorge B, Cuesta-Mejías T, Baquera-Heredia J, Padilla-Rodríguez A, Ortiz-Hidalgo C. Enfermedad de Kikuchi-Fujimoto (linfadenitis histiocítica necrosante). Estudio clinicopatológico e inmunohistoquímico de 14 casos y su diagnóstico diferencial con otras linfadenitis necrosantes reactivas y neoplásicas. *Rev Invest Clin.* 2006; 23 (4): 173-175.
- Martínez-Vázquez C, Hughes G, Bordon J, Alonso-Alonso J, Anibarro-García A, Redondo-Martínez E et al. Histiocytic necrotizing lymphadenitis, Kikuchi- Fujimoto's disease, associated with systemic lupus erythematosus. *Q J Med.* 1997; 90: 531-533.
- Lernia V, Bajocchi G, Piana S. Subacute cutaneous lupus erythematosus onset preceded by Kikuchi-Fujimoto disease. *Dermatol Pract Concept.* 2014; 4: 47-49.
- Gordon J, Magro C, Lu T, Schneider R, Furman R, Solomon G et al. Overlap between systemic lupus erythematosus and Kikuchi Fujimoto disease. *HSS J.* 2009; 5: 169-177.
- Kuo T. Kikuchi's disease (histiocytic necrotizing lymphadenitis). A clinicopathologic study of 79 cases with an analysis of histologic subtypes, immunohistology, and DNA ploidy. *Am J Surg Pathol.* 1995; 19 (7): 798-809.
- Dorfman R, Berry G. Kikuchi's histiocytic necrotizing lymphadenitis: an analysis of 108 cases with emphasis on differential diagnosis. *Semin Diagn Pathol.* 1988; 5 (4): 329-345.
- Mauleon C, Valdivielso-Ramos M, Cabeza R, Rivera T, García I. Kikuchi disease with skin lesions mimicking lupus erythematosus. *J Dermatol Case Rep.* 2012; 6: 82-85.
- Chan J, Wong K, Ng C. A fatal case of multicentric Kikuchi's histiocytic necrotizing lymphadenitis. *Cancer.* 1989; 63: 1856-1862.
- Primrose W, Napier S, Primrose A. Kikuchi-Fujimoto disease (cervical subacute necrotising lymphadenitis): an important benign disease often masquerading as lymphoma. *Ulster Med J.* 2009; 78: 134-136.
- Lame C, Loum B, Falk A, Cucherousset J, Ndiaye A. Kikuchi-Fujimoto disease, a rare cause of lymphadenopathy in Africa. Description of the first case in Senegal and review of the literature. *Eur Ann Otorhinolaryngol Head Neck Dis.* 2017; 134 (5): 347-349.