

Enfermedad de Kikuchi Fujimoto: reporte de un caso y revisión de la bibliografía

Hiram Jaramillo-Ramírez,* Miguel Ángel Morales,* María Elena Marín**

RESUMEN

La enfermedad de Kikuchi-Fujimoto es un padecimiento poco conocido en nuestro país, de causa incierta, que involucra los ganglios linfáticos y suele acompañarse de síntomas sistémicos. Se comunica el caso de una paciente joven, mexicana, con esta enfermedad, que padeció el cuadro clínico característico, que cinco meses después tuvo lupus. También se revisa la bibliografía.

Palabras clave: enfermedad de Kikuchi-Fujimoto, ganglios linfáticos, lupus.

ABSTRACT

The Kikuchi-Fujimoto disease is a condition little known in our country, of uncertain cause, involving the lymph nodes and is often accompanied by systemic symptoms. We report the case of a young Mexican with this disease, who suffered the characteristic clinical picture that five months had lupus. We also performed a literature review.

Key words: Kikuchi-Fujimoto disease, lymph nodes, lupus.

El caso corresponde a una mujer de 29 años de edad, casada, dedicada al hogar y con carrera técnica. Alcoholismo y tabaquismo negados, en una ocasión inhaló cocaína, diez años antes. Negó el resto de toxicomanías. Niega antecedentes quirúrgicos, alérgicos, traumáticos o transfusiones.

Cuatro meses antes inició con artralgias en las manos, sin aumento de volumen, diaforesis nocturna intensa, escalofríos y fiebre no cuantificada. Adenomegalias cervicales y axilares dolorosas. Náuseas y vómitos, anorexia. Niega dolor abdominal. Un mes después tuvo dolor en todas las articulaciones de las extremidades inferiores, sin edema, calor o eritema. Fue tratada con naproxeno y analgésicos,

sin recordar el tipo de estos últimos. Sin mejoría clínica, sólo padeció dispepsia y aumento del dolor. Diarrea ocasional dos a tres veces al día, con pujo pero sin tenesmo.

Durante la exploración inicial en el hospital se le encontró anémica no cuantificada, en dos ocasiones recibió transfusiones sanguíneas. No se estableció algún diagnóstico. Fue egresada sólo con tratamiento de hierro por vía oral.

La evolución subsiguiente fue con aumento de la astenia y adinamia; fiebre de 40 grados, de predominio nocturno, dolor abdominal en el epigastrio, con náuseas y vómitos, pérdida de 15 kilos de peso.

Tres meses después del inicio de los síntomas consultó a un médico general, quien le prescribió: 1 g de ciprofloxacina cada 24 horas, hierro parenteral durante siete días, sin mejoría.

Las tomografías abdominal y pélvica se reportaron normales.

El médico general la refirió con un internista, quien durante su exploración la encontró con 39°C de temperatura corporal, 71.3 kg de peso, con tensión arterial de 120/80 mmHg, con múltiples adenomegalias cervicales de 2 cm, móviles, dolorosas y axilares de las mismas características. En el resto de la exploración el tórax se encontró normal, el abdomen sin hepatoesplenomegalia, extremidades sin

* Médico internista.

** Médico patólogo.

Hospital General de Mexicali, Universidad Autónoma de Baja California.

Correspondencia: Dr. Hiram Javier Jaramillo Ramírez. Hospital General de Mexicali. Calle del Hospital sin número, Centro Cívico, Mexicali, BC. Correo electrónico: hiramjaramillo@yahoo.com.mx
Recibido: 11 de enero 2011. Aceptado: mayo 2011.

Este artículo debe citarse como: Jaramillo-Ramírez H, Morales MA, Marín ME. Enfermedad de Kikuchi Fujimoto: reporte de un caso y revisión de la bibliografía. Med Int Mex 2011;27(4):403-405.

edema ni alguna otra alteración. La biometría hemática reportó: hemoglobina de 8.1, hematócrito de 42, leucocitos 8000, HGM: 26, VGM: 72, CHGM. EGO: amarillo II, turbio, leucocitos 10 a 15 por campo, Hb negativo. Glucemia de 74 mg/dL, Creatinina: 1.2, ácido úrico 6.0, triglicéridos: 218, colesterol: 98 mg, bilirrubinas: 0.9 mg, albúmina: 3.7, TGO: 37 mg, TGP: 23 mg, DHL: 968 mg.

Se solicitó una biopsia de ganglio linfático axilar que mostró linfadenitis necrotizante histiocítica. Se practicó inmunohistoquímica con anticuerpos primarios para CD68, CD20, CD3, CD30 y CD15, con técnica de estreptoavidina biotina, con controles en microarreglo. Con CD68 y CD3 positivo en las células de aspecto inmunoblástico que se localizan en la periferia de la necrosis.

Con base en este hallazgo se dio tratamiento sintomático. Un mes después tuvo frote pericárdico, eritema malar en alas de mariposa, pérdida de cabello. Debido a esto se solicitaron pruebas inmunológicas; el factor reumatoide fue de: 30.5 (0-20), anticuerpos antinucleares: 1:1280 (1:80), complemento C3: 20.3 (88-201), anti DNA nativo: positivo, anti SM: >200 (<20). Se diagnosticó lupus eritematoso sistémico y se inició tratamiento con esteroides; los síntomas disminuyeron.

REVISION

La enfermedad de Kikuchi-Fujimoto, o linfadenitis necrotizante histiocítica benigna, fue descrita por primera vez por Kikuchi, en 1972.¹ En el mismo año y de forma independiente Fujimoto también describió esta misma enfermedad.

El cuadro clínico consiste en adenomegalias en una sola región ganglionar, generalmente cervical posterior.² Aunque en menor proporción puede ser en más de una región: axilar, epitroclear, mediastinal, inguinal, celiacas y peripancréaticas.³

La enfermedad de Kikuchi-Fujimoto suele ser más común en mujeres. Existen diferentes series, que van de 1:4 a 1:1.6 la relación hombre: mujer.³ La mayoría de los pacientes son menores de 40 años.⁴

El tamaño ganglionar suele ser de 1 a 2 centímetros, aunque ocasionalmente suelen ser mayores, sin pasar de 7 cm.³ Las características suelen ser: lisos, no dolorosos y móviles.

Existen síntomas acompañantes, en todos los pacientes se encuentran adenomegalias, fiebre en 30 a 50% que, en ocasiones, se clasifica como fiebre de origen desconocido. En general, la fiebre es de bajo grado, sin pasar de una semana en la mayoría de los casos, aunque excepcionalmente puede perdurar hasta un mes.⁵ Fatiga en 7%, artralgias también en 7%.⁶ Rash en 10%, artritis en 5%, hepatoesplenomegalia en 3%, leucopenia en 43%, velocidad de sedimentación elevada en 40% de los casos, anemia en 23%. Además de los síntomas sistémicos, como: malestar general, diaforesis, náuseas, vómitos, pérdida de peso y diarrea. Las características del rash suelen ser parecidas a las de la rubéola.⁷ También puede manifestarse: eritema malar, semejante a las alas de mariposa, como se observan en el lupus eritematoso sistémico.

Los estudios serológicos, como anticuerpos antinucleares y factor reumatoide, son negativos, aunque se ha descrito el síndrome de Kikuchi-Fujimoto como predecesor de lupus eritematoso sistémico,⁸ como se observó en esta paciente.

Se han implicado distintas causas, entre éstas: VEB,⁹ herpes virus humano 6 y 8,¹⁰ VIH y parvovirus B19.¹¹

El diagnóstico se realiza con el hallazgo histológico de áreas paracorticales irregulares de necrosis coagulativa, con abundante cariorrexis, numerosos histiocitos, con CD68 positivo.

No existe un tratamiento específico, pero tiene una evolución favorable con resolución del cuadro, como máximo, en cuatro meses. El tratamiento con analgésicos antiinflamatorios no esteroides es útil, al igual que los esteroides en pacientes con síntomas persistentes.

A pesar de ser de alivio espontáneo, se han reportado casos de cuadros repetitivos.¹³

CONCLUSIONES

El diagnóstico de la enfermedad de Kikuchi-Fujimoto se logró gracias a la realización de la biopsia de ganglio. Se ha observado la relación con lupus eritematoso sistémico, ya sea de forma simultánea o precediendo de linfadenitis necrotizante histiocítica benigna o lupus. Se desconoce la incidencia en nuestro país, por el desconocimiento de esta enfermedad y la poca realización de biopsias de ganglio linfático.

REFERENCIAS

1. Kikuchi M. Lymphadenitis showing focal reticulum cell hyperplasia with nuclear debris and phagocytes: a clinicopathological study. *Acta Hematol Jpn* 1972;35:379-380.
2. Dorfman RF, Berry GJ. Kikuchi's histiocytic necrotizing lymphadenitis: an analysis of 108 cases with emphasis on differential diagnosis. *Semin Diagn Pathol* 1988;5(4):329-345.
3. Kuo TT. 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.
4. Tsang WY, Chan JK, Ng CS. Kikuchi's lymphadenitis. A morphologic analysis of 75 cases with special reference to unusual features. *Am J Surg Pathol* 1994;18(3):219-231.
5. Dorfman RF, Berry GJ. Kikuchi's histiocytic necrotizing lymphadenitis: an analysis of 108 cases with emphasis on differential diagnosis. *Semin Diagn Pathol* 1988;5(4):329-345.
6. Kucukardali Y, Solmazgul E, Kunter E, Oncul O, et al. Kikuchi-Fujimoto Disease: analysis of 244 cases. *Clin Rheumatol* 2006, Mar 15.
7. Kikuchi M, Takeshita M, Okamura S, et al. Histiocytic necrotizing lymphadenitis. *Path Clin Med* 1983;1:1541.
8. Dorfman RF, Berry GJ. Kikuchi's histiocytic necrotizing lymphadenitis: an analysis of 108 cases with emphasis on differential diagnosis. *Semin Diagn Pathol* 1988;5(4):329-345.
9. Yen A, Fearneyhough P, Raimer SS, Hudnall SD. EBV-associated Kikuchi's histiocytic necrotizing lymphadenitis with cutaneous manifestations. *J Am Acad Dermatol* 1997;36(2 Pt 2):342-346.
10. Huh J, Kang GH, Gong G, Kim SS, et al. Kaposi's sarcoma-associated herpesvirus in Kikuchi's disease. *Hum Pathol* 1998;29(10):1091-1096.
11. Yufu Y, Matsumoto M, Miyamura T, Nishimura J, et al. Parvovirus B19-associated haemophagocytic syndrome with lymphadenopathy resembling histiocytic necrotizing lymphadenitis (Kikuchi's disease). *Br J Haematol* 1997;96(4):868-871.
12. Jang YJ, Park KH, Seok HJ. Management of Kikuchi's disease using glucocorticoid. *J Laryngol Otol* 2000;114(9):709-711.
13. Smith, KG, Becker, GJ, Busmanis, I. Recurrent Kikuchi's disease. *Lancet* 1992; 340:124.