

Enfermedad de Kikuchi-Fujimoto en una adolescente

(Kikuchi-Fujimoto's disease in a teenager)

Guillermo Francisco Rosales Magallanes,* Elizabeth Vázquez del Río,** Rodolfo Sánchez Cisneros,*** Juan Pablo Sandoval García****

RESUMEN

Denominada linfadenitis necrotizante histiocitaria es una afección rara, idiopática, autolimitada, que se caracteriza por linfadenopatía cervical, sea con o sin manifestaciones clínicas o histológicas particulares. No requiere tratamiento específico, siendo el objetivo principal identificar la afección subyacente. Presentamos el caso de una adolescente de 15 años de edad con enfermedad de Kikuchi-Fujimoto.

Palabras clave: Kikuchi-Fujimoto, linfadenitis necrotizante.

SUMMARY

Named histiocytic, necrotizing lymphadenitis is a rare affection, idiopathic, autolimited, is characterized for cervical lymphadenopathy with or without signs and systemic symptoms. It does not need treatment, being the basic aim to identify the underlying affection. Let's sense beforehand the case of a 15-year-old teenager of age with Kikuchi-Fujimoto's disease.

Key words: Kikuchi-Fujimoto, necrotizing lymphadenitis.

La enfermedad de Kikuchi-Fujimoto (EKF), también denominada «linfadenitis histiocítica necrotizante subaguda», fue descrita inicialmente en Japón por Kikuchi¹ y Fujimoto² en 1972. Es una enfermedad general autolimitada de causa desconocida, caracterizada por una linfadenopatía cervical, sea con o sin manifestaciones clínicas o histológicas particulares. En estudios recientes se describe que, a diferencia de la presentación en el adulto, la enfermedad en la infancia es más común en los varones, con un comportamiento autolimitado que no requiere tratamiento.³

A un lado de las descripciones clínicas informadas por algunos autores, se le ha asociado con enfermedades in-

fecciosas como la tuberculosis y la borreliosis, así como con algunas enfermedades autoinmunes como el lupus eritematoso sistémico en mujeres jóvenes. Casi siempre se manifiesta como una enfermedad benigna que generalmente se resuelve en varias semanas o meses; sin embargo, el objetivo clínico primordial es identificar las afecciones subyacentes. En esta ocasión, se presenta el caso de una adolescente de 15 años con esta enfermedad.

DESCRIPCIÓN DEL CASO

Adolescente de 15 años de edad, del sexo femenino, originaria del Distrito Federal, con el antecedente de abuela paterna con lupus (LES), combe negativo, esquema de vacunación completo que negó convivencia con animales; menarca a los 11 años con ritmo irregular. Inició su padecimiento un mes antes a su ingreso a Urgencias del hospital, con un cuadro caracterizado por fiebre de 39.5 °C de predominio nocturno y hasta de dos picos, que cede parcialmente a la administración de metamizol, su padecimiento estaba asociado a un mal estado general con artralgias y cefalea. Acudió a un mé-

* Pediatra infectólogo.

** Pediatra.

*** Patólogo clínico.

**** Médico interno de pregrado.

Hospital Ángeles Mocel.

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

dico que le prescribió antibióticos (del cual se desconoce dosis y vías de administración). Una semana antes de su ingreso notó aumento de volumen submandibular del lado izquierdo, doloroso a la palpación.

Refirió que había perdido aproximadamente ocho kilogramos de peso en el lapso transcurrido. Acudió por sus propios medios a ser evaluada en el Servicio de Urgencias, donde se apreció que tenía una masa submandibular asociada a la persistencia de fiebre de difícil control, por lo que se decidió su ingreso al hospital para su estudio.

A la exploración se registró con peso de 58.5 kg, talla 1.52 m, temperatura 39.5 °C, se apreció con palidez de tegumentos, mucosa oral húmeda; con presencia de masa submandibular izquierda indurada y dolorosa a la palpación, móvil no adherida a planos profundos y de aproximadamente 4 cm de diámetro y tenía algunos ganglios axilares menores de 0.5 cm; cardiorrespiratorio sin compromiso, abdomen blando, depresible, sin puntos dolorosos ni visceromegalias, peristalsis presente, genitales fenotípico femenino con Tanner IV y sin masas inguinales.

Durante su evolución en el hospital la curva térmica mostró picos febriles aislados de predominio nocturno, que cedían a la administración de antitérmicos. Los exámenes paraclínicos (*Cuadro 1*) reportaron el día 25/04/10 una BHC inicial con: Hb 13.1, hematocrito de 39.3, leucocitos 10,700, PMN 75%, monocitos 5%, linfocitos 20% y plaquetas 247,000. La glucosa con

Cuadro 1. Biometrías hemáticas. Controles.

	25/04/10	30/04/10	03/05/10
Eritrocitos	4.63	5.06	4.36
Hemoglobina	13.1	14.3	12.1
Hematocrito	39.3	43.3	37.4
VCM	89.4	85.7	85.9
Hemoglobina corpuscular media	28.2	28.2	27.8
Concentración media de hemoglobina corpuscular	33.2	32.9	32.4
Plaquetas	247	296	251
Leucocitos	10.7	7.7	5.0
Neutrófilos segmentados	75	68	70
Bandas	0	0	0
Eosinófilos	0	0	1
Basófilos	0	0	0
Monocitos	5	4	8
Linfocitos	20	28	21

77 mg%, el Na 143 mEq/dL, K 4.21, Cl 107 mEq/dL, P 3.83, fosfatasa alcalina 120, TGO 37.4 y DHL 356.9. Los reactantes de fase aguda mostraron PCR 112.45 mg/dL y VSG 40 mm/h (*Cuadro 2*).

Se solicitaron estudios de imagen, como US de cuello registrando adenomegalias cervicales múltiples y una imagen multilobulada con hipoeogenicidad en su interior, complementando esta información con una tomografía computada en la que se observan múltiples adenopatías cervicales izquierdas. Al administrar un medio de contraste, se observó reforzamiento de una imagen nodular ovoidea multilobulada y heterogénea de aproximadamente 33 x 22 mm en su eje máximo, en cadena ganglionar izquierda posterior. Al sexto día de su estancia se hace resección ganglionar que se envía a Patología (*Figuras 1 y 2*), reportando la presencia macroscópica de un ganglio linfático de 2.3 cm de eje mayor, liso, blando y mostrando al corte un color blanco rosado, con zonas corticales rojizas. Se estudiaron cortes teñidos con hematoxilina y eosina (HE), ácido peryódico de Schiff (PAS) y Gram y Ziehl-Neelsen. En el estudio microscópico se apreciaron zonas paracorticales y subcapsulares con necrosis, cariorrexis, picnosis y coriolisis. Las tinciones especiales no mostraron parásitos, 72 horas después de la resección cedieron los picos febriles y se decidió su egreso para seguimiento en la consulta externa.

DISCUSIÓN

Se ha propuesto como etiología tanto agentes infecciosos como problemas autoinmunes, pero no se ha definido el origen principal del compromiso celular, por lo que se han propuesto varias hipótesis, entre las cuales se ha pensado en apoptosis inducida por citotoxicidad de linfocitos T. Por otra parte, hay también quien piensa en que se trata de un problema genético asociado a algu-

Cuadro 2. Perfil reumático.

Perfil reumático			
Examen	27/04/10	Unidades	Parámetro
Ácido úrico	4.1	mg/dL	2.6-6.0
Factor reumatoide	Negativo	UI/mL	< 20
Antiestreptolisinas «O»	< 200	UI/mL	< 200
Proteína «C» reactiva	112.45	mg/dL	0-5 ultrasensible
Velocidad sedimentación globular			
Wintrobe	43	mm/h	0-10
Cifra corregida	40		0-0

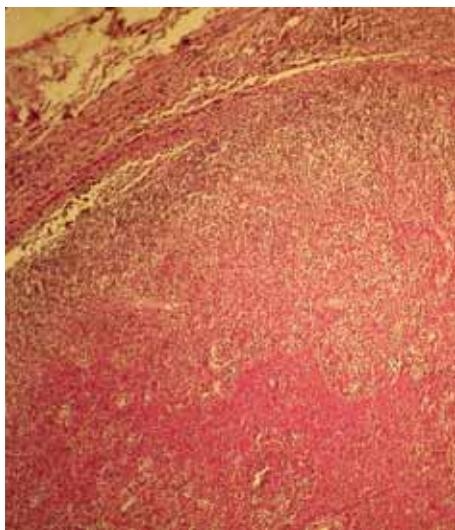


Figura 1. Se observa corte de ganglio linfático con necrosis paracortical (H. & E. 50x).

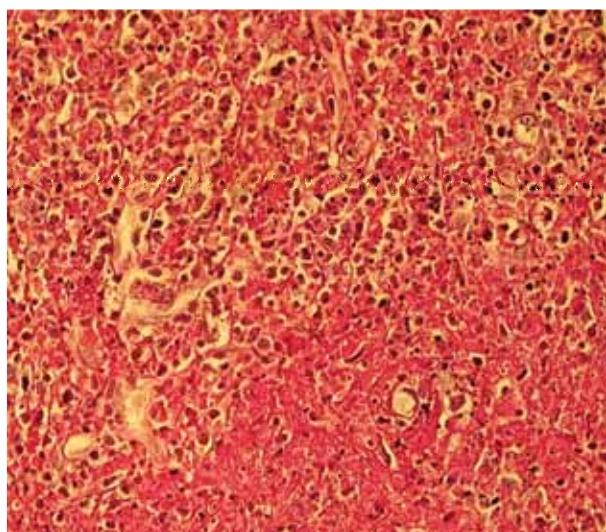


Figura 2. Se observa necrosis, cariorrexis, picnosis y cariolisis (H. & E.).

nos antígenos leucocitarios humanos (HLA) relacionados con genes de clase II en pacientes con esta enfermedad, lo que apoya la tesis de ser un problema autoinmune, siendo el lupus eritematoso sistémico (LES) una de sus principales causas que se piensa están involucradas, pudiendo estar presentes después del diagnóstico.⁴

Por otro lado, no se ha excluido la posibilidad de que es ocasionado por agentes infecciosos, ya que por lo general es una enfermedad autolimitada, por lo que se han propuesto virus como el citomegalovirus, el virus de

Epstein-Barr, virus del herpes humano, virus de la varicela-zóster, el virus de la parainfluenza, el parvovirus B19 y el paramixovirus; sin embargo, no sólo éstos pueden generar dicha respuesta, algunas micobacterias (tuberculosas y no tuberculosas) pueden causar esta enfermedad.⁵

Por otra parte, estudios serológicos y moleculares no han podido vincular la enfermedad de Kikuchi a un agente patógeno, y más de uno puede ser capaz de desencadenar la reacción hiperinmune que es una característica en esta enfermedad; es por esta razón que se debe hacer un escrutinio intencionado en estos enfermos para conocer la causa.

En cuanto a la edad en que esta enfermedad se presenta, es frecuente en personas adultas, predominando en el sexo femenino, seguida por adolescentes, pero en general, se trata de varones, aunque hay algunos reportes en mujeres de países occidentales. En este país se han reportado ya algunos casos, informando acerca de sus particularidades clínicas, caracterizadas por la presencia de linfadenopatía a nivel cervical hasta en 90% de los casos³ con fiebre persistente, que puede o no estar asociada a erupción cutánea, pérdida de peso, vómito y diaforesis.

En cuanto a su evolución, se informa que cursa desde el punto de vista histopatológico en tres fases: a) Proliferación paracortical con formación de nódulos, b) Necrosis extensa que reemplaza la arquitectura ganglionar y c) Fase organizativa en la que se reabsorbe el material necrótico con restitución del ganglio. En lo que atañe a los estudios de laboratorio, se ha relacionado con leucopenia hasta en 50% de los enfermos como parece haber sido en el caso que aquí se presenta, el cual mantuvo una cuenta total de leucocitos en límites bajos durante la evolución de la enfermedad, así como también la presencia de linfocitos atípicos.⁶ Respecto al diagnóstico, es pertinente tener presente esta enfermedad en los niños que cursen con adenopatía cervical y fiebre persistente, de manera particular, en aquellos pacientes que no respondan a los medicamentos que ordinariamente se emplean en los niños con linfadenopatías; sin embargo, el uso de AINEs ha mostrado eficacia en el control térmico de estos niños, siendo frecuente su resolución espontánea.

El pronóstico suele ser favorable y generalmente se resuelve en 1 a 6 meses de evolución, aunque puede persistir más tiempo, y en 3% de ellos tiene recurrencia y pocos son los que fallecen. En conclusión, ante esta entidad, cabe sugerir que se hagan estudios de escrutinio para definir sus consecuencias o su carácter benigno, una vez descartada la posibilidad de asociación con otras enfermedades, así como para mantener el estrecho seguimiento de estos enfermos en la consulta externa de los hospitales.

Referencias

1. Kikuchi M. Lymphadenitis showing focal reticulum cell hyperplasia with nuclear debris and phagocytosis. *Nippon Ketsueki Gakkai Zasshi* 1972; 35: 379-80.
2. Fujimoto Y, Kozima Y, Yamaguchi K. Cervical subacute necrotizing lymphadenitis: a new clinicopathologic entity. *Naika* 1972; 20: 920-7.
3. Chih S, Shun-Chen H. Kikuchi's disease in Asian children. *Pediatrics* 2005; 115: e92-6.
4. Litwin M, Kikham B. Histiocytic necrotizing lymphadenitis in systemic lupus erythematosus. *Ann Rheumatic Dis* 1992; 51: 805-7.
5. Toledano A. Enfermedad de Kikuchi-Fujimoto: Descripción de dos casos. *Acta Orto Esp* 2006; 57: 152-4.
6. 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; 20: 798-809.

Correspondencia:
Guillermo Francisco Rosales Magallanes
México, D.F.
Tel. 52-78-26-00 ext. 5049
Cel. 55-16-42-47-81
E-mail: dr_gmagal76@hotmail.com