

PRESENTACIÓN DE CASO

ENFERMEDAD DE KIKUCHI-FUJIMOTO: A PROPÓSITO DE UN CASO

KIKUCHI-FUJIMOTO DISEASE: A PROPOS OF A CASE

Bárbara B. Rodríguez Carrasco,^I Estebán Torres Valerio,^{II} Ania Hernández Cabezas,^{III} Jesús Serrano Mirabal^{IV}

^IEspecialista de II grado en Medicina Interna. Profesor Auxiliar. Máster en Enfermedades Infecciosas. Policlínico Universitario "Luis Li Tregent". Güines, Mayabeque, Cuba.

^{II}Especialista de I grado en Anatomía patológica. Profesor Auxiliar. Hospital General Docente "Aleida Fernández Chardiet". Güines, Mayabeque, Cuba.

^{III}Especialista de I grado en Anatomía Patológica. Profesor Auxiliar. Instituto de Hematología e Inmunología. Ciudad de La Habana, Cuba.

^{IV}Especialista de I grado en Medicina General Integral y de I grado en Hematología. Instituto de Hematología e Inmunología. La Habana, Cuba.

RESUMEN

La enfermedad de Kikuchi Fujimoto es una forma infrecuente de linfadenitis. En la actual provincia de Mayabeque (antes provincia de La Habana) no se recoge ningún caso con el referido diagnóstico. Se comunica una paciente femenina de 25 años, color de la piel negra, con diagnóstico de enfermedad de Kikuchi-Fujimoto, que presentaba adenopatías predominantemente en región cervical izquierda. Se realizaron estudios de hematología general, serología viral, exéresis y biopsia del ganglio. La biopsia ganglionar mostró abundantes histiocitos, inmunoblastos, necrosis celular con polvo nuclear y cariorrexis, así como ausencia de neutrófilos y eosinófilos. Evolucionó favorablemente y actualmente se sigue en consulta de hematología.

Palabras clave: enfermedad de Kikuchi-Fujimoto, linfadenitis necrotizante histiocitaria.

ABSTRACT

Kikuchi-Fujimoto disease is a rare form of lymphadenitis. In the current province of Mayabeque (formerly Havana Province) no cases have been taken up with the referred diagnosis. It is communicated a female patient of 25 years old, black skin color, diagnosed with Kikuchi-Fujimoto disease, who predominantly presented adenopathies in the left cervical region. Studies of general hematology, viral serology, exeresis and ganglion biopsy were performed. ganglionar biopsy

showed abundant histiocytes, immunoblasts, cell necrosis with nuclear dust and karyorrhexis, as well as absence of neutrophils and eosinophils. The patient progressed favorably and is currently being monitored in hematology consultation.

Key words: Kikuchi-Fujimoto disease, histiocytic necrotizing lymphadenitis.

INTRODUCCIÓN

La enfermedad de Kikuchi Fujimoto (KF) o linfadenitis histiocitaria necrotizante (LHF) es una enfermedad de los ganglios linfáticos poco frecuente, benigno autolimitado y febril, de causa desconocida, que se ha asociado enfermedades autoinmunes o virales.^{1,2}

Fue descrita por primera vez en la literatura japonesa en 1972. Aunque los primeros casos notificados pertenecen a países orientales, la distribución geográfica de la enfermedad parece ser generalizada. En América al igual que en Europa los primeros casos descritos datan de 1982, en Cuba, el primer reporte fue realizado en el año 1985.³ Se piensa que la enfermedad de Kikuchi-Fujimoto es probablemente más frecuente en nuestro país que lo recogido en la literatura.

Clínicamente se manifiesta por compromiso inflamatorio ganglionar, con mayor frecuencia cervical unilateral, algunas veces bilateral, aunque esta puede ser sistémica e indolora, con predominio en el sexo femenino, especialmente en menores de 30 años.^{2,4} Se resuelve habitualmente en un plazo de 2 a 3 meses, aunque se han descrito recurrencias a largo plazo.¹

Tiene un patrón histológico caracterizado por compromiso de linfocitos T, focos necróticos paracorticales, marcada proliferación de histiocitos y macrófagos con ausencia de neutrófilos y el diagnóstico diferencial es con linfadenitis infecciosa, incluyendo la tuberculosis, el lupus eritematoso sistémico (LES) y linfomas.^{1,5}

PRESENTACIÓN DEL CASO

Paciente del sexo femenino, de 25 años de edad con antecedentes patológicos familiares de abuela fallecida por leucemia y padre con antecedentes de asma bronquial persistente ligera, niega antecedentes patológicos personales, que 15 días antes de asistir a consulta comenzó a notar unas "peloticas" en la región lateral izquierda del cuello. La paciente negó la presencia de fiebre, astenia, anorexia u otra sintomatología acompañante.

Durante la exploración, se constatan adenomegalías en la cadena ganglionar cervical superficial, cervical posterior izquierda del cuello y en región retroauriculares del mismo lado, no dolorosas, que después se extendieron a región occipital, la mayor de todas media 3 centímetros de diámetro de consistencia dura, no adheridas a planos profundos, sin signos inflamatorios asociados. Mucosas húmedas e hipocoloreadas. El resto del examen físico fue negativo. Ante la presencia de un síndrome adénico, sin causa aparente y en ausencia de fiebre se indicaron exámenes complementarios para precisar la causa del mismo.

Hemograma: Hemoglobina: 8.8g/l; Hematócrito: 0.31; Conteo global de Leucocitos: 6.2 x 10⁹; Conteo diferencial de Leucocitos: Polimorfonucleares neutrófilos: 0.56; Linfocitos: 0.44.

Eritrosedimentación: 30mm/h.

Lámina periférica: hipocromía xx, leucocitos y plaquetas de morfología normal, Conteo de

reticulocitos: 16 x 103.
Prueba de Huck: positiva.
Electroforesis de hemoglobina: Hb. AS
HIV: negativo.
Serología: no reactiva.
LDH: 177 u/ml
Rx tórax AP: negativo
CD 20: negativo.
CD 3: negativo.
Ultrasonido abdominal: negativo.
Ultrasonido ginecológico: negativo.

Ante la persistencia de las adenopatías se practicó biopsia abierta.
Exéresis y biopsia del ganglio 1: hiperplasia linfoide atípica, no malignidad.
No conforme con el resultado se valoró nuevamente a la paciente en interconsulta con medicina y hematología, y se decidió repetir el examen histológico.

Exéresis y biopsia del ganglio 2: la biopsia ganglionar mostró abundantes histiocitos, inmunoblastos, necrosis celular con polvo nuclear y cariorrexis, así como ausencia de neutrófilos y eosinófilos. Compatible con una enfermedad de Kikuchi Fujimoto.

La paciente evolucionó favorablemente sin tratamiento alguno, las adenopatías desaparecieron 3 meses después de iniciado el cuadro y un año después del diagnóstico permanece asintomática. Actualmente se sigue en consulta de hematología.

DISCUSIÓN

La enfermedad de Kikuchi-Fujimoto es una forma benigna y autolimitada de linfadenitis necrotizante, con mayor prevalencia en mujeres jóvenes de etiología desconocida. Se le ha vinculado con enfermedades autoinmune o de origen infeccioso asociándolo con diversos microorganismos entre los que se encuentran Yersinia enterocolítica, Brucella, Toxoplasma o diversos virus como el virus de Epstein Barr, herpes virus 6, HTLV1 y parvovirus B19.^{3,6-8} Aunque inicialmente los reportes se limitaban a países asiáticos, su frecuencia en la región occidental cobra cada vez más importancia.³

Se caracteriza clínicamente por la existencia de linfadenopatías, fundamentalmente latero cervicales y supraclaviculares, junto con un síndrome febril prolongado. La exploración física y analítica suelen ser normales aunque puede encontrarse leve trombocitopenia, neutropenia, alteraciones de las enzimas hepáticas y un aumento de la LDH. Raramente se ha descrito afectación extranodal en riñón, hígado, tracto gastrointestinal, glándulas suprarrenales, glándulas paratiroides, médula ósea y del Sistema Nervioso Central.³

Se describen tres subtipos histológicos: necrotizante, proliferativo y xantomatoso, que en realidad no son más que distintos períodos en diferentes momentos evolutivos de la enfermedad.⁹ En el diagnóstico diferencial se deben incluir los linfomas, las linfadenitis bacterianas, toxoplasmosis, el lupus eritematoso diseminado y tumores primarios o metastásicos. Algunos autores consideran que este síndrome es subdiagnósticado y en algunos casos se confunde con otras entidades.¹⁰ En la literatura se reporta que de 108 biopsias practicadas en pacientes con enfermedad de KF, el 30 % fue mal diagnosticada como linfoma, fundamentalmente por la proliferación de células histiocíticas e inmunoblastos que no se correspondían con una proliferación monoclonal de linfocitos.²

En el caso que se presenta la fiebre estuvo ausente y las adenopatías fueron indoloras, a pesar de que es frecuente la asociación de un síndrome febril incluso prolongado y de adenopatías dolorosas. Durante el estudio del síndrome adénico se detectó la presencia de anemia, que después de los estudios realizados correspondió a un caso de Sicklemia. En la literatura revisada hasta el momento no se encontró ninguna asociación entre esta anemia hemolítica y el síndrome que se estudia, quizás estudios posteriores puedan aportar otros elementos o corresponder a una coincidencia puramente casual.

En opinión de los autores este síndrome se debe tener en cuenta dentro de los diagnósticos de las linfadenopatías persistentes. La biopsia cervical ayudará a lograr un rápido diagnóstico y evitará exámenes y tratamientos innecesarios, y pronósticos equivocados.

REFERENCIAS BIBLIOGRÁFICAS

1. Tordecilla C Juan, Medina F. Mirta, Ávila R. Ricardo, Campbell B. Myriam. Enfermedad de Kikuchi-Fujimoto. Rev. chil. pediatr. [Internet]. 2002 sep [citado 15 jul 2012];73(5). Disponible en: http://www.scielo.cl/scielo.php?pid=s0370-41062002000500006&script=sci_arttext
2. Hernández Cabezas A, Díaz Linares NC. Enfermedad de Kikuchi-Fujimoto. presentación de un caso pediátrico. Revista Cubana de Hematología, Inmunología y Hemoterapia [Internet]. 2010 [citado 15 jul 2012];26(1). Disponible en:http://scielo.sld.cu/scielo.php?script=sci_arttext&pid=S0864-0289201000100010&lng=es&nrm=iso&tlng=es
3. Montejo M, Lekerika N, Astigarraga I, Aguirrebengoa K, Goikoetxea J, Erdozain JG, et al. Enfermedad de Kikuchi-Fujimoto: estudio de cuatro casos. An. Med. Interna [Internet]. 2006 abr [citado 2010 oct 08];23(4): Disponible en:http://scielo.isciii.es/scielo.php?script=sci_arttext&pid=S0212-71992006000400006
4. Vera Ocampo C, Tartaglione J, Pederiva S, Knees Daniel EM, Gallardo H, Arras A. Enfermedad de Kikuchi-Fujimoto: reporte de un caso. RAMA [Internet]. 2003 [citado 2010 oct 08];3. Disponible en: http://www.ama-med.org.ar/publicaciones_revistas3.asp?id=228
5. Cuervo JL, Paula Dandin P, Castiglioni T, Ortega L, Amaral A y Faifman R. Enfermedad de Kikuchi-Fujimoto: presentación de un caso clínico. Arch Argent Pediatr [Internet]. 2008 [citado 2010 oct 08];106(6). Disponible en:http://www.sap.org.ar/staticfiles/archivos/2008/arch08_6/v106n6a12.pdf
6. Tumiati B, Bellelli A, Portioli I, Prandi S. Kikuchi's disease in systemic lupus erythematosus: an independent or dependent event? Clin Rheumatol 1991;10:90–3.
7. Chen YH, Lan JL. Kikuchi disease in systemic lupus erythematosus: clinical features and literature review. J Microbiol Immunol Infect 1998;31:187–92.
8. 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 Clín [Internet]. 2006 oct [citado 2010 out 08];58(5). Disponible en: http://www.scielo.org.mx/scielo.php?script=sci_arttext&pid=S0034-83762006000500004&lng=pt
9. Nunes Rosado FG, Tang YW, Hasserjian RP, McClain CM. Kikuchi-Fujimoto lymphadenitis: role of parvovirus B-19, Epstein-Barr virus, human herpesvirus 6, and human herpesvirus 8. Human Pathology [Internet]. fer 2013 [citado 2010 out 08];34(2). Disponible en: <http://www.humanpathol.com/article/S0046-8177%2812%2900192-X/abstract>
10. Malathi Sathyasekaran R, Varadharajan Shivbalan S. Kikuchi's Disease Indian Pediatrics [Internet]. feb 2004 [citado 2010 ago 08];41. Disponible en: <http://www.indianpediatrics.net/feb2004/192.pdf>

Bárbara B. Rodríguez Carrasco. Especialista de II grado en Medicina Interna. Profesor Auxiliar. Máster en Enfermedades Infecciosas. Policlínico Universitario "Luis Li Tregent". Güines, Mayabeque, Cuba. E-mail: bcarrasco@infomed.sld.cu