

ISSN: 2340-3438

Edita: Sociedad Gallega de
Otorrinolaringología.

Periodicidad: continuada.

Web: [www: sgorl.org/revista](http://www.sgorl.org/revista)

Correo electrónico:

actaorlgallega@gmail.com

SGORL PCF
Sociedad Gallega de Otorrinolaringología
y Patología Cervicofacial



Acta Otorrinolaringológica Gallega

Caso clínico

Enfermedad de Kikuchi-Fujimoto: Caso clínico

Kikuchi-Fujimoto disease: Case Report

Antonio Caravaca-García, Diego Rodríguez-Contreras, Wasim Elhendi-Halawa, Irene Vázquez-Muñoz. UGC de O.R.L. Hospital “Punta de Europa”. Algeciras

Recibido: 5/11/2014 Aceptado: 17/11/2014

Resumen

La enfermedad de Kikuchi (*Kikuchi's disease*, *Kikuchi-Fujimoto disease* o *Kikuchi's histiocytic necrotizing lymphadenitis*) es una rara situación clínica, de causa desconocida, de comportamiento benigno, originalmente descrita en mujeres jóvenes y que cursa habitualmente con linfadenopatías cervicales y fiebre.

Presentamos un caso de un varón joven que ante la primera impresión de proceso linfoproliferativo maligno, la cirugía y el estudio anatomopatológico (AP) posterior informa como linfadenitis granulomatosa abscesificada, compatible con esta enfermedad, y que tras estudio detallado por el Servicio de Medicina Interna (MI) y tras evolución durante un año, se llega al diagnóstico de Enfermedad de Kikuchi (EKF).

Palabras clave: Enfermedad de Kikuchi, Kikuchi-Fujimoto, Linfadenitis necrotizante histiocítica.

Abstract

Kikuchi-Fujimoto disease (*Kikuchi's disease*, *Kikuchi-Fujimoto disease* or *Kikuchi's histiocytic necrotizing lymphadenitis*) is a rare clinical identity, of unknown cause, with a benign behaviour, originally described in young female, and it usually presents

Correspondencia: Antonio Caravaca-García
Hospital “Punta de Europa”. Algeciras
Email: dr.caravaca.orl@gmail.com

with cervical lymphadenopathy and fever.

We present a case of a young male patient where our first impression was a malignant lymphoproliferative process, but surgery and the further pathologic study was reported as abscessificated granulomatous lymphadenitis, consistent with this disease, and after a detailed study by Internal Medicine Department through one year of follow up, the patient was diagnosed as Kikuchi's disease.

Keywords: Kikuchi's disease, Kikuchi-Fujimoto disease, histiocytic necrotizing lymphadenitis Kikuchi's.

Introducción

Descrita en mujeres asiáticas jóvenes en Japón (1972)¹, la EKF (*Kikuchi's disease*, *Kikuchi-Fujimoto disease* o *Kikuchi's histiocytic necrotizing lymphadenitis*) es una entidad clínica poco frecuente, de comportamiento benigno, autolimitado, de causa desconocida y que cursa habitualmente con linfadenopatías cervicales indoloras y fiebre¹⁻¹⁰. Suele resolverse en varios meses de manera espontánea, aunque se han descrito casos de recurrencia a largo plazo².

El patrón histológico se caracteriza por la presencia de linfocitosis T, con focos paracorticales, marcada proliferación de histiocitos y macrófagos y ausencia de neutrófilos. Siendo necesario un diagnóstico diferencial con otras entidades que cursan con linfadenitis, sean linfadenitis infecciosas como la tuberculosis, u otras como el lupus eritematoso sistémico o incluso algunos linfomas².

Presentamos este caso clínico, que aparece en un varón asintomático y sin antecedentes de interés, porque la primera sospecha del clínico y también del paciente y sus familiares será la de estar frente al debut de una enfermedad ganglionar de origen neoplásico, pero entendemos que en el cuadro de diagnósticos diferenciales de las adenopatías cervicales para el otorrinolaringólogo también debe estar presente esta enfermedad, que si bien sólo el diagnóstico por estudio anatomopatológico nos confirmará esta situación no debemos olvidarla. Si bien en nuestro entorno los casos descritos también son mayoritariamente descritos en mujeres, claramente el ámbito de su presentación en la literatura no corresponde a revistas de otorrinolaringología, aunque

seamos los otorrinolaringólogos los que al final realicemos el acto quirúrgico.

Caso Clínico

Presentamos el caso clínico de un varón de 35 años, sin antecedentes de interés clínicos ni en relación con patología linfadenopática ni granulomatosas previas.

Se nos solicitó valoración por el Servicio de Medicina Interna de nuestro Hospital ante la aparición de un conglomerado adenopático en espacio cervical III/V izquierdo, de varias semanas de evolución. El paciente estaba asintomático, sin síndrome febril evidente y con ausencia de adenopatías en otras regiones. Sin signos de flogosis local ni ninguna otra sintomatología regional. La exploración analítica de rutina, Rx de tórax y la exploración específica otorrinolaringológica, incluida la rinofibrolaringoscopia, estaban dentro de la normalidad.

La ECO que se había realizado mostraba un conglomerado de lesiones sólidas, compatibles con adenopatías. Por nuestra parte entendemos necesario la realización de una TAC cervicotorácica como prueba de imagen que mejore la calidad de estudio de las lesiones y también como estudio de extensión. Ésta confirma la presencia de una lesión sólida, polilobulada, de aspecto adenopático en región laterocervical izquierda en espacios cervicales III/V (Fig 1 y 2).

Ante esta situación y con la inicial sospecha de proceso linfoproliferativo se decide exéresis y estudio anatomopatológico extemporáneo de la lesión.

Se realiza cervicotomía (Fig 3) con exéresis de las lesiones y estudio anatomopatológico posterior, apreciándose durante la cirugía un conglomerado adenopático, que se rompe durante la

diseción y de aspecto macroscópico sospechoso también de un proceso linfoproliferativo.

El informe del estudio AP afirma que el estudio es compatible con *linfadenitis necrotizante de Kikuchi*, presentando en su extensión áreas necróticas y ausencia de BAAR. A la vez que aparecen los clásicos focos paracorticales, destacando la ausencia de infiltración neutrofílica y el predominio de histiocitos. Se realizaron técnicas de inmunohistoquímica, mostrando población linfoide CD43 positiva, CD20 negativa y CD68 positivo en las células de tipo histiocitario. Los marcadores CD15 y CD30 han sido negativos.

Con este estudio AP, el diagnóstico se establece como EKF, descartándose otros procesos neoproliferativos ganglionares.

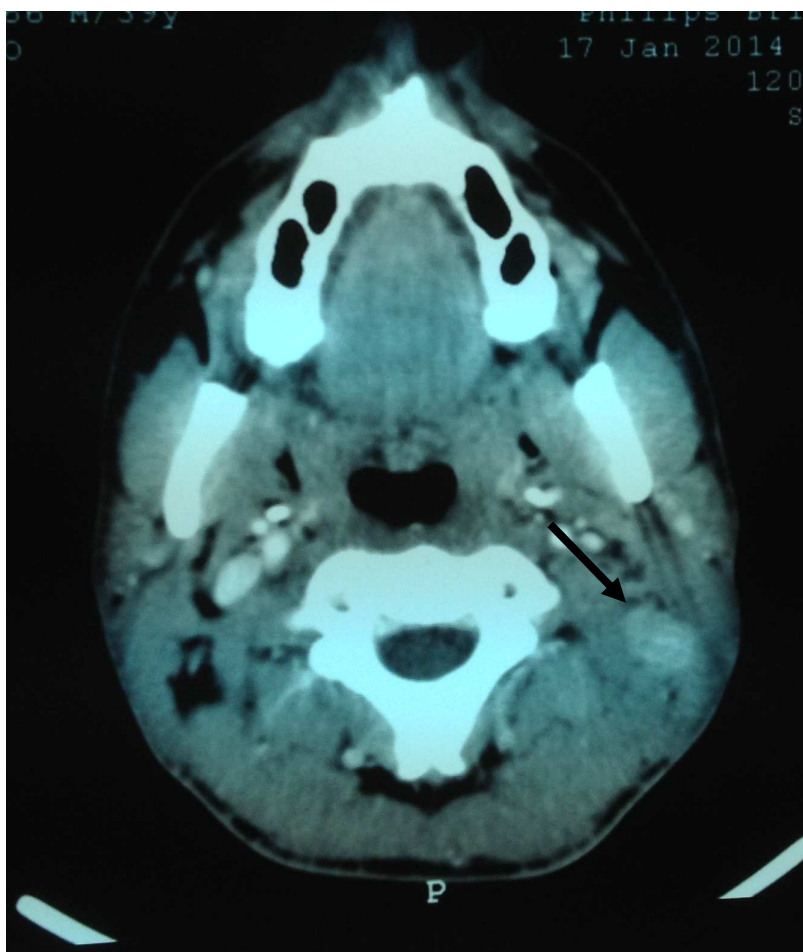
Ante esta situación clínica inesperada para todos, solicitamos al Servicio de Medicina Inter-

na que realice una valoración sistémica del paciente tras las recomendaciones que se describen en la literatura revisada. El paciente por lo demás siguió una recuperación postquirúrgica totalmente favorable.

El estudio analítico realizado a continuación de la cirugía, que incluyó serología (entre otros para herpes, VIH, bartonella, toxoplasmas, brucella, lues, hepatitis,..), estudios de ANA, anti DNA, anti ML, y AMA, así como Mantoux y baciloscopia resultaron todos ellos negativos.

El paciente fue dado de alta hospitalaria con el diagnóstico como ya se ha dicho de EKF, sigue revisiones desde hace más de un año y, aparte de la cicatriz, sigue asintomático sin haber presentado nuevos episodios de presencia de adenopatías, fiebre ni ninguna otra manifestación clínica.

Figura 1: TAC axial del paciente donde se aprecian las adenopatías en espacio cervical III (flecha).



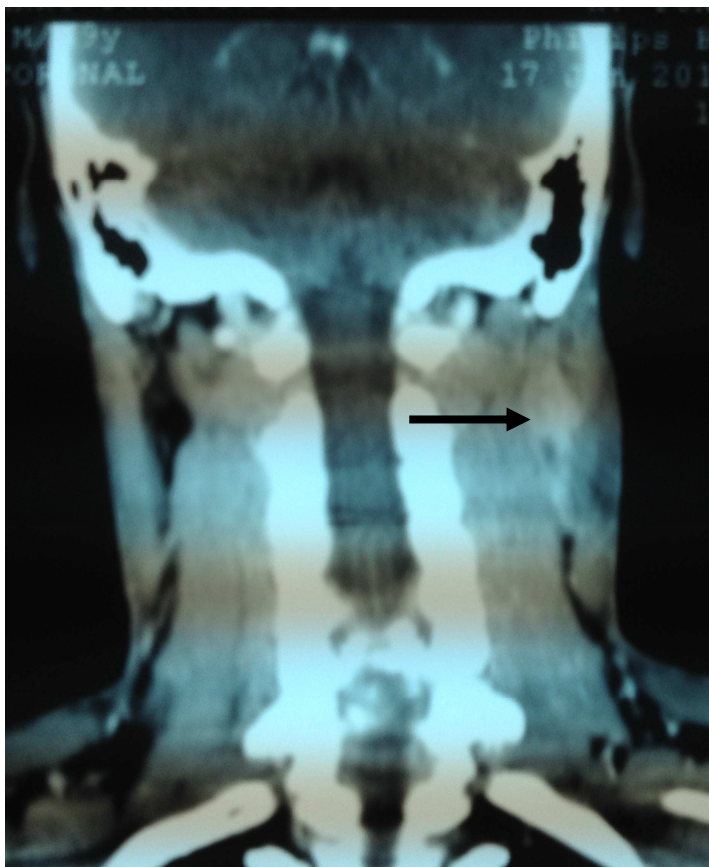


Figura 2: TAC coronal del paciente a que se refiere el caso clínico (flecha indicando el conglomerado adenopático).



Figura 3: Imagen de la lesión en el acto quirúrgico.

Discusión

La EKF, es una entidad clínica poco frecuente que afecta principalmente a mujeres jóvenes de procedencia asiática¹⁻¹⁰, aunque tiene una distribución universal. También se han descrito casos en edad pediátrica³. Es característica la aparición de fiebre (30-50%)^{1,4} y adenopatías (de pequeño-mediano tamaño), habitualmente localizadas a nivel cervical, aunque hay casos descritos de afectación generalizada o extraganglionar. También se han descrito un rash cutáneo, artralgias, sudores nocturnos, náuseas, vómitos, pérdida de peso, dolor abdominal y ocasionalmente hepato-esplenomegalia^{1,9}. En otras ocasiones aparecen complicaciones torácicas^{1,2}. En toda la literatura revisada siempre se

presenta como un caso sorpresivo, no estando entre los diagnósticos diferenciales inicialmente previstos.

Siendo un proceso benigno y autolimitado, es necesario un diagnóstico anatomopatológico que excluya a otras entidades clínicas de peor pronóstico que precisan tratamiento más específico (particularmente el linfoma). Se ha descrito asociación de la EKF con procesos como el lupus eritematoso sistémico^{1,5,9}, la enfermedad de Still⁸, tiroiditis de Hashimoto^{4,6} entre otras, por lo que es necesario un seguimiento inmunológico de la enfermedad (sobre todo en adultos). Esto es lo que en nuestro caso nos lleva a solicitar valoración y seguimiento por el Servicio de Medicina

Interna.

La etiopatogenia de esta enfermedad es desconocida¹⁻¹⁰: su presentación clínica, su curso y su histología sugiere un proceso de apoptosis mediado principalmente por células T CD8(+) e histiocitos ligado a un agente infeccioso (virus de Epstein Barr, herpes virus, VIH, parvovirus entre otros)^{1,6,7}.

Suele la EKF tener un diagnóstico de exclusión: tras un estudio anatomopatológico compatible con la enfermedad, el resto de estudios analíticos hematológicos de rutina; como otros estudios que pueden abarcar anticuerpos antinucleares, factor reumatoideo y lupus así como serologías a diferentes agentes víricos y bacterianos aparecen dentro de la normalidad². Es recomendable el estudio anatomopatológico de un ganglio afecto en bloque⁴, que va a descartar otras enfermedades infecciosas u oncohematológicas que inicialmente serán nuestras primeras aproximaciones diagnósticas y nuestra sospecha más seria⁷. Aún así hay un gran número de biopsias mal diagnósticas⁹. Por otro lado la histología muestra cambios a lo largo de la evolución del proceso^{2,4} lo que explicaría estas situaciones de incorrecto diagnóstico y la denominación de *compatible con el proceso*. Es característica una fase de proliferación con hiperplasia folicular y extensión paracortical de linfocitos, de células blásticas, de plasmocitos e histiocitos con abundantes apoptosis. Para evolucionar a otra fase necrotizante sin infiltración neutrofílica característica².

La inmunohistoquímica suele mostrar CD 68 +, CD3 +, y CD20 y 30 dudosos⁹.

Por otro lado la imagen típica en la TAC suele mostrar infiltración perinodal y realce ho-

mogéneo de la lesión que no da pistas sobre su diagnóstico final, como tampoco la ECO, que por su parte puede sugerir datos de malignidad.

El tratamiento de la enfermedad es puramente sintomático⁴, y destacan por su frecuencia el empleo de corticoides². Aunque se han usado otras terapias más agresivas⁶.

La evolución suele ser hacia la resolución espontánea en dos o tres meses. En la mayoría de los casos mencionados en la literatura se insta a un seguimiento periódico para control de recidivas o nuevas presentaciones clínicas relacionadas con el proceso inicial. Ocasionalmente se han visto formas recurrentes^{1,3,9} y formas complicadas de posterior evolución a LES⁹. Las causas referidas de fallecimiento suelen hacer mención a compromiso cardiaco y meníngeo⁹.

Como conclusión proponemos que la EKF debe estar en el pensamiento de los clínicos y de los otorrinolaringólogos que se enfrentan al manejo de adenopatías cervicales de origen incierto, pero además entendemos que como otorrinos debemos solicitar colaboración de otras especialidades médicas para que nuestra acción no quede sólo en el diagnóstico y tratamiento quirúrgico sino que podamos valorar al paciente en su evolución.

Declaración de conflicto de intereses

Sin conflicto de intereses.

Bibliografía

- 1- Garcia-Zamalloa A., Taboada-Gomez J., Bernardo-Galán P., Fernandez-Martinez M., Zaldumbide-Dueñas L, Ugarte-Maiztegui M. Bilateral pleural effusion and interstitial lung disease as unusual manifestations of kikuchi-fujimoto disease: case report and literature review. BMC Pulmonary Medicine 2010; 10:54.
- 2- Richards MJ. Kikuchi disease. UpToDate 2014. Waltham, MA: UpToDate; September, 2014; [Accessed 09/15/2014]. Disponible en <http://www.uptodate.com/contents/kikuchi-disease>
- 3- González Piñera J, Ruiz Cano R, García Rodríguez MR, Fernández Córdoba MS, Crusat Braña S, Sango Lamban M. Linfadenitis histiocitaria necrotizante (enfermedad de Kikuchi-Fujimoto) en niña de 7 años. Cir Pediatr 2000; 13: 126-8.
- 4- Song JY1, Lee J, Park DW, Sohn JW, Suh SI, Kim IS et al. Clinical outcome and predictive factors of recurrence among patients with Kikuchi's disease. Int J Infect Dis 2009; 13(3):322-6.
- 5- Lozano Parras MA, Anguita Alonso P, Cigüenza Gabriel R, Calvo Manuel E, Alba Losada J, Espinós Pérez D. Enfermedad de Kikuchi: a propósito de un caso y revisión de la literatura. An. Med. Interna. 2003; 20(5): 247-50.
- 6- Jiménez Sáenz J M, Llorente Arenas EM, Fuentes Solsona F, De Miguel García F , Álvarez Alegret R. Enfermedad de Kikuchi-Fujimoto y su asociación a lupus eritematoso sistémico. An Med Interna. 2001; 18 (8): 429-31.
- 7- Jonathan Cardona V, Sneider Alexander Torres S. Enfermedad de Kikuchi-Fujimoto. Revista Anacem. 2012; 6 (2): 113-18.
- 8- Malbran A, Mejia R, Elsner B. Linfadenitis Necrotizante De Kikuchi-Fujimoto: Presentación de dos casos. Medicina (B Aires) 2000; 60: 947-50.
- 9- Tordecilla C., Juan; Medina F., Mirta; Avila R., Ricardo Y Campbell B., Myriam. Enfermedad de Kikuchi-Fujimoto. Rev. Chil. Pediatr. [Online]. 2002; 73 (5): 483-88.
- 10- Gonzalez Conde R, Arean González M, Valiño López MD. Enfermedad de Kikuchi: Una entidad en la que debemos pensar ante una adenopatía cervical. Arch Cir Gen Dig 2006; Oct: 23.