

ENFERMEDAD DE KIMURA: CASO INFRECIENTE DE AFECTACIÓN ABDOMINAL

M.I. González, F. del Molino, M.M. Pujol, L. Sánchez, P. Pallarés, F. García, R. Salinas

Banc de Sang i Teixits / Hospital General de Catalunya

Introducción: La enfermedad de Kimura (EK) es una rara enfermedad inflamatoria crónica, benigna, de etiología desconocida. Suele afectar a pacientes varones asiáticos. Se ha descrito de forma esporádica en pacientes de otros orígenes. Se caracteriza por la afectación de tejidos subcutáneos de cabeza y cuello y aparición de adenopatías. Suele asociarse eosinofilia y elevación de IgE. Es básico en el diagnóstico el estudio anatomopatológico. Se han contabilizado poco más de 300 casos en todo el mundo. Presentamos el caso de un paciente caucásico afecto de EK con afectación toracoabdominal.

Caso clínico: Varón de 19 años, español. Consulta por tumoración supraclavicular derecha. Analítica: leucocitos $58.900 \times 10^3/\mu\text{l}$ (82% eosinófilos). IgE 221 UI/ml. Resto del hemograma y bioquímica normal.

TAC: adenopatías supraclaviculares derechas, axilares bilaterales y mediastínicas y en hemiabdomen superior.

Biopsia de adenopatías: arquitectura preservada con hiperplasia folicular reactiva. Centros germinales con numerosos macrófagos con actividad mitótica y amplio manto con células monocitoides. Abundantes vasos de endotelio prominente y abundante celularidad en los sinusoides. Presencia de numerosos eosinófilos maduros, que forman microabscesos. Diagnóstico: hiperplasia folicular linfoide con eosinofilia, compatible con EK.

Presentó mejoría espontánea clínica y radiológica y estabilización de la eosinofilia ($<4.000 \times 10^3/\mu\text{l}$). No recibió tratamiento, y actualmente sigue controles.

Discusión: La EK afecta a tejidos subcutáneos y ganglios linfáticos, especialmente de cabeza y cuello y con menor frecuencia a otras regiones. Es típica la eosinofilia periférica y la elevación de la IgE sérica. Raramente se presenta como masa abdominal. Se asocia con frecuencia a enfermedades autoinmunes, vasculitis y nefropatías. Son raras las manifestaciones sistémicas.

En el diagnóstico el estudio anatomopatológico es fundamental: se caracteriza por hiperplasia de folículos germinales en ganglios linfáticos, fibrosis intersticial y marcada infiltración eosinófila.

Diagnóstico diferencial con otras linfadenitis como Hodgkin, enfermedad de Castleman, linfadenitis parasitarias, hiperplasia angiolinfoide con eosinofilia, etc.

El tratamiento no está bien establecido: actitud expectante en lesiones asintomáticas, excisión quirúrgica, radioterapia o fármacos como corticoides o ciclosporina. Actualmente Imatinib se postula como el posible fármaco de elección.

En nuestro caso, el paciente presentó una localización rara (abdominal) y remisión espontánea de las lesiones por lo que no ha requerido tratamiento. Sigue controles periódicos por la frecuencia de las recidivas.