

ENFERMEDAD DE KIKUCHI-FUJIMOTO. LINFADENITIS HISTIOCÍTICA NECROTIZANTE

S. Esteban Muñoz, J.A. López López, F. Gámez Conteras, M.M. Nieto Hernández, M.L. Escudero Piedra y A. Alcalá Muñoz

Servicio de Hematología. Complejo Hospitalario de Jaén.

Introducción: La linfadenitis histiocítica necrotizante o enfermedad de Kikuchi-Fujimoto (K-F) es una entidad poco frecuente, benigna y autolimitada que se ha asociado con infecciones virales o patología autoinmune tipo lupus eritematoso sistémico; se caracteriza por síndrome febril que no cede a tratamiento antibiótico asociado a componente inflamatorio ganglionar, a menudo cervical, indoloro y que afecta preferentemente a mujeres jóvenes. La relación mujer-hombre es de 4 a 1. Se suele resolver en dos o tres meses pero se han descrito recidivas a largo plazo. Presenta un patrón histológico caracterizado por hiperactividad de linfocitos T, focos necróticos paracorticales, marcada proliferación de histiocitos y macrófagos con ausencia de neutrófilos.

Caso clínico: Mujer de 26 años con historia de un mes de evolución de cuadro febril y astenia remitida a nuestra consulta por adenopatías laterocervicales que no ceden a tratamiento antibiótico ni antiinflamatorio. Sin foco infeccioso. En la exploración no se evidencian visceromegalias ni lesiones cutáneas. Se palpan adenopatías indoloras de 1,5 cm a 2 cm en región laterocervical bilateral de predominio en el lado derecho. Hemograma normal, VSG 39 mm en la 1ª hora, función renal, hepática y tiroidea normal. Ecografía abdominal sin hallazgos patológicos de interés. Serología viral: CMV IgG positivo y EBV VCA IgG positivo. LES y autoinmunidad negativos. El informe anatomopatológico de la biopsia de una de las adenopatías laterocervicales realizada indica presencia de linfadenitis necrotizante (enfermedad de Kikuchi-Fujimoto).

Evolución: La paciente evolucionó favorablemente, aunque en el control a los seis meses presentaba febrícula, conservando su estado general, había ganado algo de peso y mantuvo una analítica dentro de la normalidad. En el TAC de control a los 6 meses, normal.

Conclusiones: 1. La enfermedad de K-F es un proceso benigno, poco frecuente, que hay que tener en cuenta al hacer diagnósticos diferenciales con otras entidades infecciosas, autoinmunes o síndromes linfoproliferativos sin expresión periférica. 2. Suele debutar con intensa astenia, pérdida de peso, fiebre y adenopatías cervicales únicas o múltiples. También puede presentar lesiones cutáneas (máculas, pápulas y eritema urticarial), hepatoesplenomegalia y rara vez compromiso neurológico (meningitis aséptica o ataxia cerebral). 3. Se ha encontrado cierta asociación con infecciones por virus Epstein-Barr, Yersinia enterocolítica, Parvovirus, Brucella, CMV, Toxoplasma y Tuberculosis. 4. El diagnóstico está basado en la histología ganglionar, caracterizada por: a) Necrosis focal en región paracortical con abundante cariorrexis. b) Agregados de células mononucleares atípicas: histiocitos, monocitos e inmunoblastos derivados de la zona de necrosis. c) Ausencia de neutrófilos y escasez de células plasmáticas. d) Integridad de la cápsula ganglionar. 5. Sin terapia específica la tendencia es a la resolución espontánea.