



## Linfadenitis necrotizante histiocitaria. Presentación de 2 casos.

Dr Rene Millares\*, Dr Carlos Flores\*\*, Dra Teresa Notó\*, Dr Manuel Cordoví\*

\* Clínica Central Cira García CUBA

\*\* Clínica central Cira García CUBA

### Resumen

Linfadenitis necrotizante Histiocitaria. Presentación de 2 casos.

autores: Dr Rene Millares López

Dr Carlos Flores

Dra Teresa Notó

La Linfadenitis Necrotizante Histiocitaria o Enfermedad de Kikuchi -Fujimoto fue descrita en el año 1972 en los países asiáticos pero en los últimos años se han descrito casos en todo el mundo pudiendo decir que se ha generalizado esta entidad.

En el transcurso de este año en nuestra Clínica Central Cira García, Cuba, hemos tenido la ocurrencia de dos casos que nos han llegado de diferentes lugares y motivados por esto hemos querido realizar una revisión de la entidad y la presentación de estos dos casos para así contribuir al reconocimiento de esta entidad.

### Introducción

#### INTRODUCCION:

La Linfadenitis Necrotizante Histiocitaria o Enfermedad de Kikuchi -Fujimoto fue descrita en 1972 en Japón ( 1, 2 )y es una rara enfermedad benigna de los ganglios linfáticos, caracterizada por la presencia de adenopatía y fiebre que puede afectar ambos sexos pero su incidencia es mayor en mujeres jóvenes entre los 20 y 30 años. Aunque la mayoría de los casos inicialmente descritos pertenecen a países orientales, la distribución geográfica de la Enfermedad parece ser generalizada pues la aparición de casos en las áreas occidentales es cada vez mayor.( 3, 4 )

En tanto que la patogénesis de la enfermedad permanece incierta, la presentación clínica, la evolución y los cambios Histopatológicos, sugieren una respuesta inmune de los histiocitos y linfocitos T a un agente infeccioso. ( 5 )

La enfermedad puede aparecer aislada o asociada a otras enfermedades de etiología autoinmune, sobre todo el Lupus Eritematoso Sistémico o a enfermedades neoplásicas.

Clínicamente se trata de una enfermedad casi siempre autolimitada y benigna del sistema linfático que se resuelve en un plazo máximo de 6 meses, pero se han descrito casos excepcionales de evolución fatal.( 6 )

### Presentación de Casos.

Caso # 1

Paciente B:R: de 38 años, femenina, mestiza, natural de Malasia, con historia clínica # 67856 que consulta el día 19-5-05 por fiebre alta de 2-3 días de evolución con astenia y malestar general. Al examen físico se constata temperatura de 39°C, palidez cutáneo-mucosa y toma del estado general. Hemoglobina de 8,1 g/l y Hematocrito de 29, por lo que se decide ingresar realizándole hemocultivos, urucultivos, gota gruesa, prueba de coombs, test para mononucleosis, IgM dengue y HIB AV negativos así como una panendoscopia y colonoscopia normal además de un ecocardiograma con derrame pericárdico laminar.

El 24-5-05 se detecta adenopatía retroauricular derecha de 2 cms movable no dolorosa que se confirma con US. y que se extirpa para biopsia con el resultado de una Linfadenitis Necrotizante Histiocitaria o Enfermedad de Kikuchi Fujimoto. Posteriormente la paciente es dada de alta y se traslada a Inglaterra donde se realiza los exámenes inmunológicos que son normales, regresando a Cuba para recibir tratamiento con prednisona a 50 mgs x día por un mes estando en estos momentos bien de salud.

#### Caso # 2

Paciente C.H.A. femenina, cubana de 34 años con antecedentes de salud anterior que 3 meses antes de acudir a consulta sufre un proceso infeccioso respiratorio alto que se acompaña de secreción nasal, odinofagia, fiebre y se constata una faringoamigdalitis. En ese momento aparece un aumento de volumen del paquete ganglionar en región lateral izquierda del cuello de 2-3 cms, dolorosa en ese momento. Resuelve el cuadro con tratamiento sintomático pero se mantiene la tumoración del cuello por lo que acude a consulta para estudio. Se realizan complementarios ( Hemograma, Eritro, Coagulograma, Rx de Torax, US Abdominal, ECG y PAAF de la tumoración del cuello ) que son dentro de límites normales por lo que se decide extirpar la adenopatía del cuello, informando la biopsia una Enfermedad de Kikuchi-Fujimoto. Se impone tratamiento antiinflamatorio y después de 4 meses las adenopatías han disminuido de tamaño, no han aparecido nuevas y se mantiene asintomática.

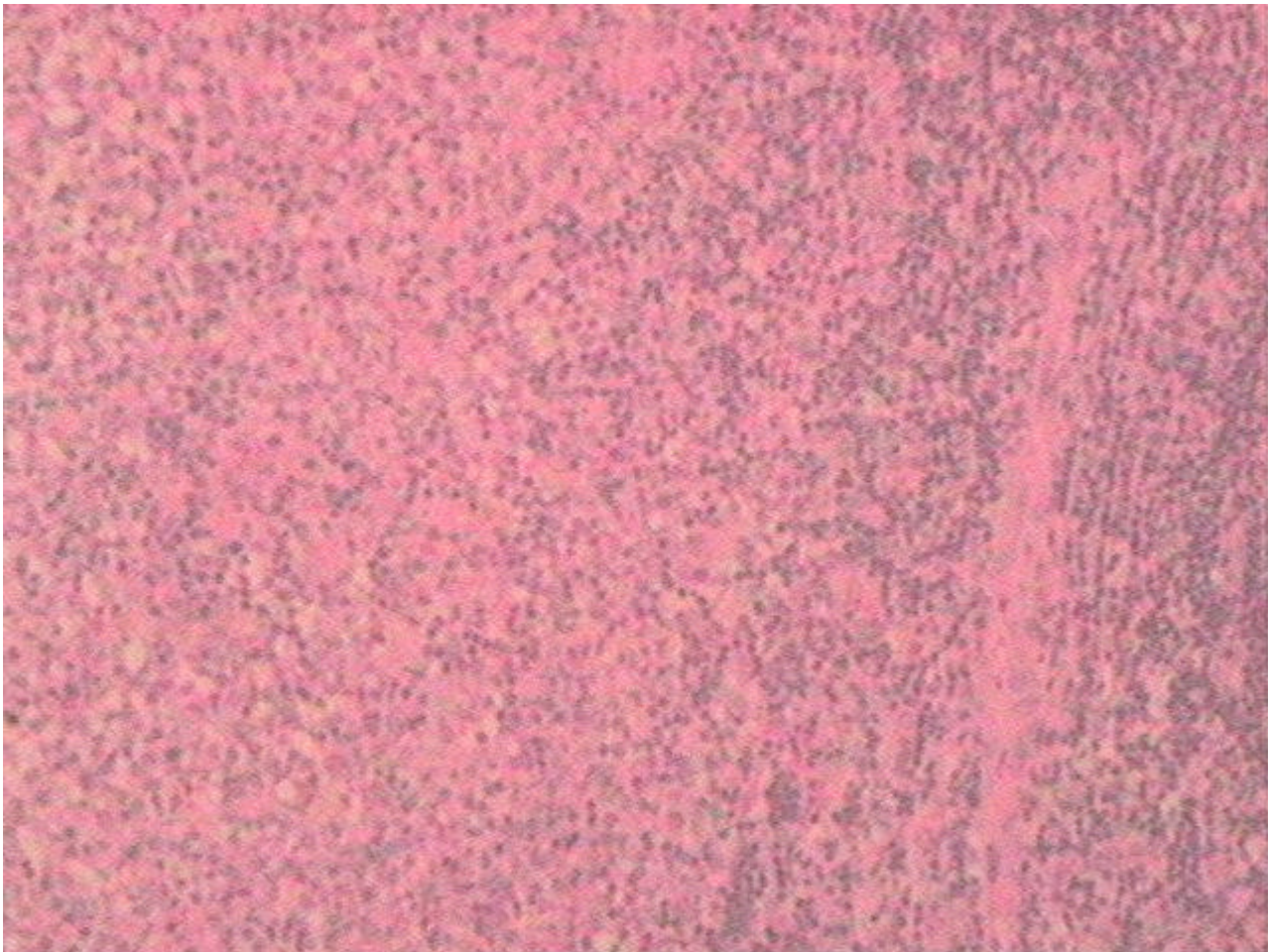


Figura # 1 - Coloración de Hematoxilina y Eosina a menor aumento ( 10x ) donde se observan las áreas de necrosis e infiltrado histiocitario del ganglio.

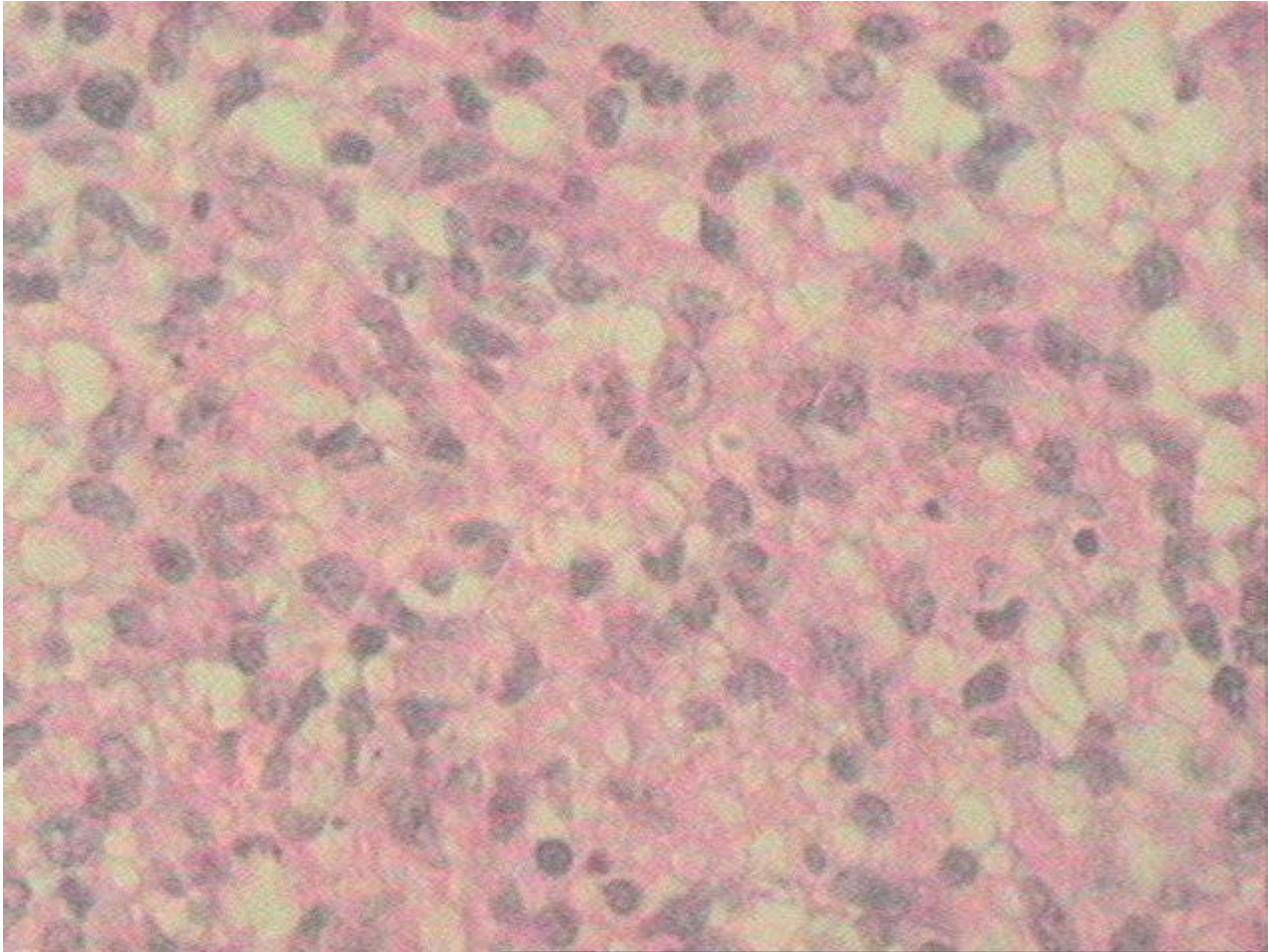


Figura # 2 - Coloración de Hematoxilina y Eosina a mayor aumento ( 40x )para ver mejor el infiltrado histiocitario y las zonas de necrosis en el ganglio.

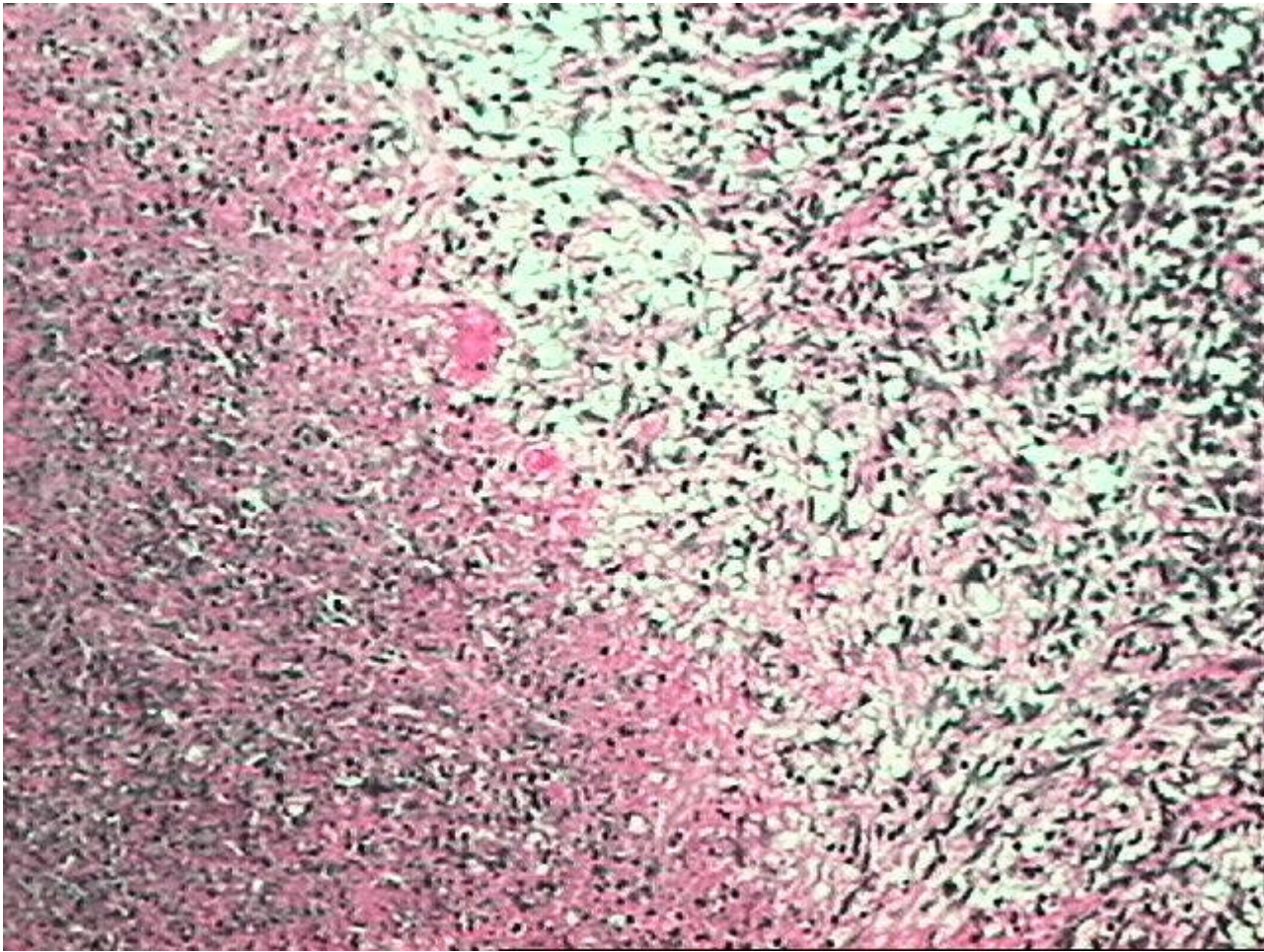


Figura # 3 - Microfotografía a menor aumento con la coloración de H/E donde se aprecia las áreas de necrosis con abundantes restos nucleares.

---

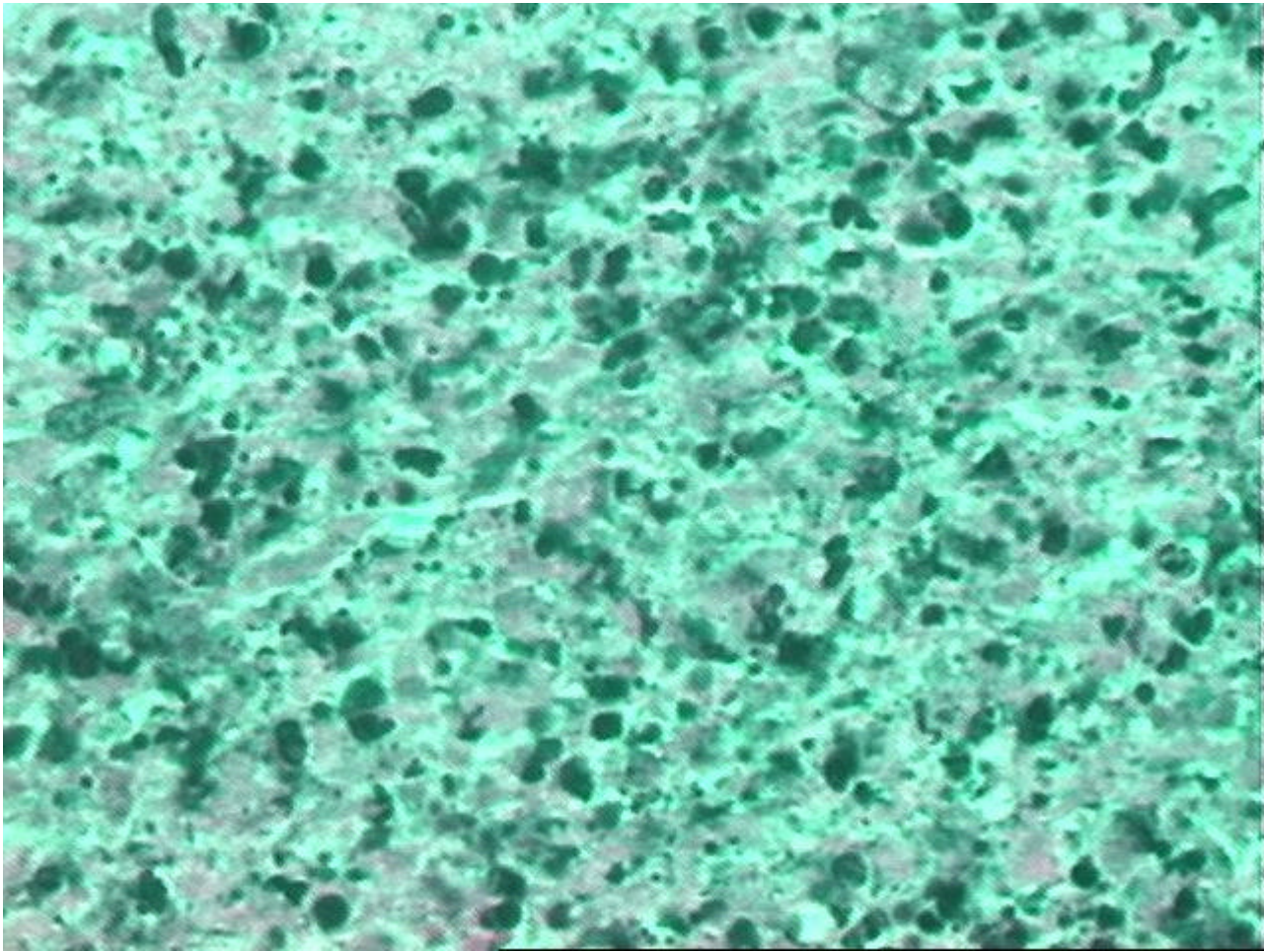


Figura # 4 - En otro de los casos con coloración de H/E a mayor aumento ( 40x ) para ver los restos nucleares en el área de necrosis.

---

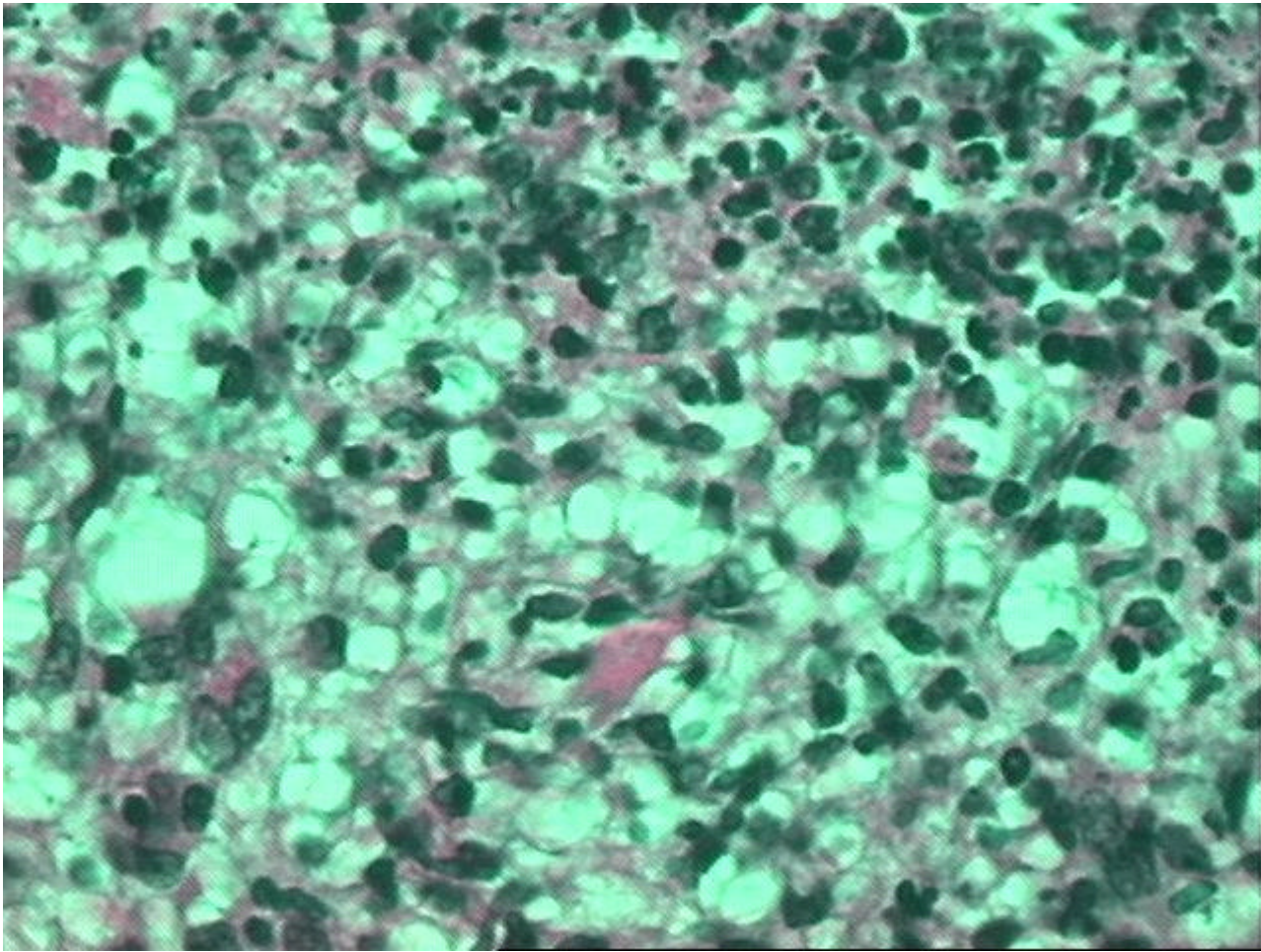


Figura # 5 - Infiltrado linfohistiocitario a mayor aumento ( 40x ) con la coloración de H/E en el otro caso presentado.

## Discusión

La Linfadenitis Necrotizante Histiocitaria o Enfermedad de Kikuchi -Fujimoto es una enfermedad rara del tejido linfoide descrito inicialmente en los países orientales que desde hace pocos años su incidencia se ha visto en aumento en los países occidentales describiéndose casos en Perú ( 4 ), Argentina ( 7 ), México ( 3 ), etc. aquí presentamos dos casos que vimos en nuestra Clínica Central Cira García de Ciudad de la Habana, Cuba pero que uno de ellos era natural de Malasia ya que en nuestro Centro se atienden a extranjeros acreditados en Cuba y el otro cubana, ambas de alrededor de los 30 años de edad y del sexo femenino.

Aunque se trate de una enfermedad rara, se discute si su prevalencia esta infravalorada, siendo mas frecuente que lo que revelan los datos de la bibliografía consultada.

Su etiología es desconocida y en ella se han involucrado factores infecciosos y autoinmunes; en nuestros casos, la primera todos los estudios inmunológicos realizados en Inglaterra fueron dentro de limites normales y a la segunda aunque estos no se les realizaron, la evolución en 4 meses ha sido satisfactoria con tan solo tratamiento antiinflamatorio.

Su comienzo es por lo general insidioso con manifestaciones inespecificas hasta que aparecen las adenopatía que suelen ser únicas o múltiples que pueden aparecer en cualquier zona aunque con mayor frecuencia afecta a las cadenas ganglionares cervicales. La exploración física suele ser normal, aunque de forma excepcional puede existir hepatoesplenomegalia.

Las pruebas de laboratorio suelen ser normales, en ocasiones pueden existir serologia viral positiva y autoanticuerpos positivos. El

diagnóstico de confirmación es por biopsia de algunos de los ganglios inflamados que al examen microscópico pone de manifiesto una Linfadenitis Necrotizante Histiocitaria con focos de necrosis y abundantes detritus celulares con escasos polimorfonucleares ( 1, 2, 6 ), aunque la histología es típica de la enfermedad, en ocasiones es difícil de distinguirla de otras enfermedades como los Linfomas.

Hacer un diagnóstico diferencial correcto de la Enfermedad con otros procesos malignos, es de suma importancia, debido a la actitud terapéutica y pronóstico tan diferente que estos comportan, en nuestros dos casos la evolución ha sido satisfactoria en el poco tiempo que tienen, uno de ellos solo con tratamiento antiinflamatorio.

### Conclusiones

La enfermedad de Kikuchi-Fujimoto es una enfermedad rara que su incidencia esta subvalorada en países occidentales.

Es una enfermedad de comienzo insidioso cuyo diagnóstico específico es por biopsia ganglionar.

Los pacientes evolucionan satisfactoriamente en el transcurso de varios meses.

### Bibliografía

1. - Kikuchi M. Lymphadenitis showings focal reticulum cell hyperplasia with nuclear debris and phagocytosis. Nippon Ketsueki Gakkai Zasshi. 1972;35:379-380.
2. - Fujimoto Y.,Kosima Y, Yamaguchi K : Cervical subacute necrotizing lymphadenitis . A new clinicopathologic agent. Naika. 1972;20:920-7.
3. -Drut R, Drut M, Sapia S. Adenitis necrotizante tipo Kikuchi -fujimoto. Presentación de 2 casos con demostración del virus de Epstein Baar mediante hibridizacion in situ. Patología ( MEX ) 1996;34:113-7.
4. - Arias-Stella J, Navarro F, Augattas J, Arias-Stella J: Linfadenitis histiocitaria necrotizante. Primeras observaciones sobre la enfermedad de Kikuchi-Fujimoto en el Perú. Patología ( MEX ) 1996;34:263-70.
5. -Michael J; Richards, MB; MS; FRACP: Kikuchi's disease, Up to date, Copyright 2002.
6. - Tsang WYW, Chan JKC, Ng CS ( 1994 ) Kikuchi 's lymphadenitis : a morphologicic analysis of 75 cases with special reference to unusual features .Am. J.Surg. Pathol. 18;219-231.
7. - Malbran A., Mejias R., Elsner R..Linfadenitis Necrotizante de Kikuchi-Fujimoto. Presentacion de 2 casos. Medicina ( Buenos Aires ) 2000, 60: 947-50.

Web mantenido y actualizado por el [Servicio de informática](#) uclm. Modificado: 29/09/2005 21:56:28