

Linfadenitis histiocítica necrotizante o enfermedad de Kikuchi-Fujimoto

Sr Director:

Presentamos el caso de una mujer de 43 años con antecedentes de una mastectomía radical izquierda y linfadenectomía axilar completa en Junio de 2014 por un carcinoma ductal infiltrante Her2 +++. Fue tratada con quimioterapia adyuvante, Trastuzumab y radioterapia, actualmente en tratamiento con Zoladex y Tamoxifeno.

Acudió a nuestra consulta de Atención Primaria por palparse una tumoración en su axila derecha algo dolorosa, sin fiebre ni otra sintomatología. A la exploración se palpaba una adenopatía en la axila derecha de unos 2x2cm, móvil, no adherida a planos profundos, siendo normal la exploración de ambas mamas.

Teniendo en cuenta sus antecedentes derivamos a la Unidad de Mama del Hospital Universitario Virgen del Rocío donde le realizaban el seguimiento de su patología y realizaron una analítica general con marcadores tumorales que resultaron normales y una senografía y ecografía de mama derecha con el siguiente resultado: "Mama derecha sin nódulos ni signos ecográficos de malignidad. En axila derecha visualizamos algunos ganglios con centro graso, pero destacan al menos uno de ellos de 15x11mm, con marcado engrosamiento cortical patológico ecográficamente. En resumen: ganglio patológico axilar derecho. Categoría Birads 4. Sospechosa."

Posteriormente se le realizó una BAG de adenopatía axilar derecha guiada por ecografía con el siguiente resultado: "Descripción microscópica como cilindros de ganglio linfático en los que destacan focos de necrosis y áreas periféricas de infiltrado mixto con abundante cariorrexis, apre-

ciándose abundante celularidad CD123+ (dendríticas plasmocitoides) y linfocitaria T, apreciándose más alejados áreas de ganglio linfático con histología conservada. Linfadenitis necrotizante histiocitaria (enfermedad de Kikuchi-Fujimoto)". Ampliado el estudio inmunohistoquímico se confirmó el diagnóstico, apreciándose "abundantes elementos con inmunotinción para CD68, CD163 y/o mieloperoxidasa, un componente linfocitario T de predominio CD8, así como ausencia de celularidad panCK+".

Se realizó posteriormente un estudio de autoinmunidad que resultó negativo. No se instauró tratamiento específico alguno y sería revisada por Medicina Interna, en principio, cada 6 meses.

La enfermedad de Kikuchi-Fujimoto (EFK), también denominada linfadenitis histiocítica necrosante, fue descrita por primera vez por Kikuchi y Fujimoto en 1972. Es un síndrome que se caracteriza por la presencia de linfadenopatías predominantemente cervicales, elásticas y variables en número y tamaño. Son generalmente dolorosas y se asocian a fiebre, síntomas constitucionales y lesiones cutáneas.

Es una entidad clínica poco frecuente, que afecta principalmente a mujeres jóvenes de procedencia asiática, lo que apunta a cierta susceptibilidad racial o genética, aunque tiene una distribución universal.

A pesar de tratarse de un proceso benigno y autolimitado, es necesario de un diagnóstico anatomopatológico de exclusión de otras entidades clínicas como el lupus eritematoso sistémico, tuberculosis y otras como el linfoma o histiocitoma. El diagnóstico se confirma a través de la

biopsia de los ganglios linfáticos. En la anatomía patológica se observan ganglios linfáticos con hiperplasia paracortical y folicular. Destacan focos de necrosis paracortical compuestos por histiocitos, linfocitos y células dendríticas plasmocitoides, con restos nucleares y celulares acidófilos. Los histiocitos pueden presentar fagocitosis de restos nucleares cariorrécticos, con núcleo periférico o transformación xantomatosa, siendo estos CD68 positivos. Los linfocitos son T (CD3+ y CD45RO+). Característicamente no hay presencia de neutrófilos ni eosinófilos.

La EKF suele ser autolimitante y se resuelve al cabo de 1-4 meses, aunque se ha descrito un índice de recurrencias de entre el 3% y el 4%. No existe un tratamiento específico para esta enfermedad más allá del control de síntomas con analgésicos, antipiréticos y antiinflamatorios no esteroideos. No obstante, al considerar el proceso inmunopatogénico, es posible que algunos pacientes que presentan síntomas graves y/o un curso clínico tórpido se beneficien de la administración de glucocorticoides.

Los profesionales de Atención Primaria somos la puerta de entrada también de este tipo de patologías por lo que, a pesar de ser una enfermedad rara, es importante conocer la EKF, pues su correcto diagnóstico evitará realizar pruebas innecesarias y tranquilizar a los pacientes dado su carácter benigno y autolimitado.

BIBLIOGRAFÍA

1. Combalia A, et al. Enfermedad de Kikuchi-Fujimoto con compromiso de cuero cabelludo. *Actas Dermosifiliorg*. 2017. <https://doi.org/10.1016/j.ad.2017.09.016>.
2. 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 (Madrid)*. 2003;20:247-50.
3. Bosch x, Guilabert A. Enfermedad de Kikuchi-Fujimoto. *Med Clin (Barc)*. 2004;123:471-6.
4. Guerra Alfonso T, Fernández Águila JD, Cabrera Zamora M, Viera Yañiz J, Silva Aguiar R. Linfadenitis necrotizante histiocitaria o enfermedad de Kikuchi-Fujimoto. A propósito de dos observaciones *Rev Cubana Med*. 2007;46.
5. Rosai y Ackerman J. Linfadenitis necrotizante de Kikuchi. *Patología Quirúrgica*. 10ª edición. 2013;2:1785-6.

Aguado Navarro M¹,
Sagrístá González M²

¹Médico Residente de Medicina Familiar y Comunitaria.
Centro de salud de Mairena del
Aljarafe-Ciudad Expo. Sevilla

²Tutor de Unidad Docente de Medicina Familiar y
Comunitaria. Centro de Salud de Mairena del
Aljarafe-Ciudad Expo. Sevilla

makaguado@gmail.com