

## CASOS PARA DIAGNÓSTICO

### Fiebre, linfadenopatías cervicales y placas eritematovioláceas faciales

### Fever, Cervical Lymphadenopathy, and Erythematous-Violaceous Facial Plaques

#### Historia clínica

Varón de 32 años, en estudio por fiebre de 15 días de evolución y adenopatías cervicales dolorosas, que es remitido al servicio de dermatología para estudio de lesiones faciales de reciente aparición.

#### Exploración física

Presentaba en la cara placas eritematovioláceas, bien definidas, de pocos centímetros de diámetro, levemente descamativas, infiltradas al tacto y no dolorosas a la palpación (fig. 1).

#### Histopatología

La biopsia en sacabocados de una de las lesiones demostró un infiltrado linfocitario perivascular superficial y profundo con ligera vacuolización de la capa basal de la epidermis (fig. 2).

#### Otras pruebas complementarias

En las pruebas complementarias destacaban hemograma, bioquímica y coagulación normales, con VSG de 30 mm. Los



Figura 1



Figura 2 Hematoxilina-eosina x 4.

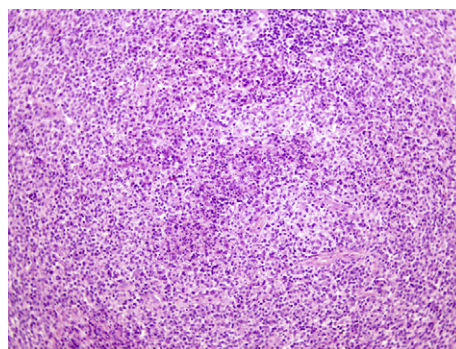


Figura 3 Hematoxilina-eosina x 20.

anticuerpos antinucleares, factor reumatoide y serologías para CMV, VHS I – II, hepatitis B y C, VIH, *Toxoplasma gondii*, *Bartonella henselae*, *Salmonella typhi*, *Brucella*, *Leptospira* y *Francisella tularensis* fueron negativos. Presentaba serologías positivas para IgG del virus Epstein-Barr y parvovirus B19. El Mantoux y la radiografía de tórax resultaron negativos.

En la ecografía cervical se confirmaron las adenopatías y la biopsia de una de ellas presentó áreas paracorticales de necrosis apoptótica, no abscesificante, con abundante cariorrexis y proliferación de histiocitos y monocitos plasmocitoides en ausencia de neutrófilos (fig. 3).

¿Cuál es su diagnóstico?

## Diagnóstico

Enfermedad de Kikuchi-Fujimoto con manifestación cutánea.

## Evolución

Se inició tratamiento oral y tópico con corticoides a dosis bajas. Al cabo de 8 semanas la fiebre y las adenopatías se habían resuelto. No así las lesiones cutáneas, por lo que se inició tratamiento con hidroxiclороquina 400 mg/día. No ha vuelto a tener episodios de fiebre ni adenopatías y las lesiones son residuales tras 2 años de tratamiento.

## Discusión

La enfermedad de Kikuchi-Fujimoto (EKF) o linfadenitis histiocítica necrotizante es una enfermedad infrecuente, invariablemente autolimitada en semanas, que fue descrita por primera vez en 1972<sup>1,2</sup>. La etiología es incierta, aunque la apoptosis desempeña un papel patogénico importante. Podría representar una hiperrespuesta mediada por células T a ciertos antígenos en individuos genéticamente predispuestos. Se han sugerido como el desencadenante de la EKF un proceso autoinmune o la infección por diversos virus como los de Epstein-Barr, herpes 6, herpes 8, VIH, *herpes simplex*, hepatitis B, HTLV-1, parvovirus B19, paramixovirus, parainfluenza además de otros microorganismos como *Yersinia enterocolitica* o *Toxoplasma*. Se ha asociado también con enfermedad de Still, síndrome antifosfolípido, síndrome hemofagocítico de la infancia, neuritis del plexo braquial, mononeuritis múltiple, panuveítis bilateral, meningitis aséptica, brucelosis, y síndrome de Wells. Afecta más a mujeres jóvenes, y clínicamente se caracteriza por linfadenopatía cervical dolorosa acompañada de fiebre, mialgias, neutropenia, y raramente (menos del 40% de los casos) erupción cutánea.

Desde el punto de vista dermatológico se han descrito lesiones en forma de máculas, pápulas, placas, nódulos o úlceras en la parte superior del cuerpo (cara, brazos y tronco)<sup>3,4</sup>. La biopsia cutánea suele mostrar infiltrados perivasculares superficiales y profundos, edema en la dermis papilar, vacuolización y queratinocitos necróticos en la capa basal epidérmica, así como infiltrados parcheados de células linfoides, histiocitos y restos nucleares similares a los hallados en el ganglio<sup>5</sup>.

El diagnóstico requiere el estudio histopatológico de la biopsia ganglionar y el diagnóstico diferencial debe realizarse con la enfermedad de Hodgkin, un linfoma de alto grado o la linfadenitis del lupus eritematoso sistémico. También deben excluirse las linfadenitis infecciosas (VEB, herpes, *Bartonella henselae*, o *Toxoplasma*).

El tratamiento requiere medidas de soporte y, en ocasiones, la administración de corticoides por vía oral a dosis bajas. Aunque el proceso es autolimitado en unas pocas semanas, las manifestaciones cutáneas son más persistentes y deben manejarse de forma similar a las de un lupus eritematoso cutáneo.

## Conflicto de intereses

Los autores declaran no tener ningún conflicto de intereses.

## Agradecimientos

A nuestro servicio de Anatomía Patológica, sin el cual no sería posible llegar a muchos diagnósticos.

## Bibliografía

1. Kikuchi M. Lymphadenitis showing focal reticulum cell hyperplasia with nuclear debris and phagocytosis. *Acta Hematol Jpn.* 1972;35:379-80.
2. Fujimoto Y, Kozima Y, Hamaguchi K. Cervical necrotizing lymphadenitis: a new clinicopathological agent. *Naika.* 1972;20:920-7.
3. Yasukawa K, Matsumura T, Sato-Matsumura KC, Takahashi T, Fujioka Y, Kobayashi H, et al. Kikuchi's disease and the skin: case report and review of the literature. *Br J Dermatol.* 2001;144:885-9.
4. Kim KJ, Jee MS, Chang SE, Choi JH, Sung KJ, Moon KC, et al. Kikuchi-Fujimoto disease with papulopustular skin manifestations. *Clin Exp Dermatol.* 2003;28:142-4.
5. Spies J, Foucar K, Thompson CT, LeBoit PE. The histopathology of cutaneous lesions of Kikuchi's disease (necrotizing lymphadenitis): a report of five cases. *Am J Surg Pathol.* 1999;23:1040-7.

A. Fueyo-Casado\*, L. Campos-Muñoz y E. López-Bran

*Servicio de Dermatología, Hospital Clínico San Carlos, Madrid, España*

\* Autor para correspondencia.

*Correo electrónico: afueyo@aedv.es (A. Fueyo-Casado).*