

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.

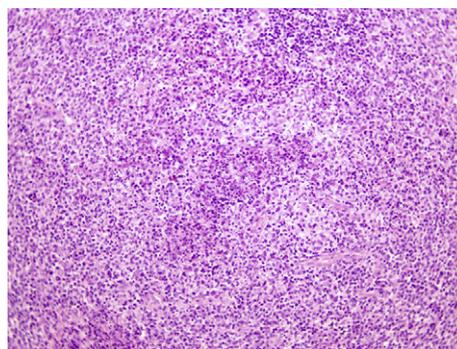


Figura 3 Hematoxilina-eosina x 20.

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 hidroxicloroquina 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^{1,2}. 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)^{3,4}. 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 ganglio⁵.

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).