



835 - ENFERMEDAD DE KIKUCHI-FUJIMOTO: SERIE DE CASOS EN UNA UNIDAD DE ENFERMEDADES AUTOINMUNES SISTÉMICAS (EAS)

Candela González San Narciso, Marta Salas Sánchez, Ana María Aldea Gamarra, Cristina Mora Jaén, María Barrientos Guerrero, Cristina Ausín García, Cristina Lavilla Olleros y María Victoria Villalba García

Hospital General Universitario Gregorio Marañón, Madrid, España.

Resumen

Objetivos: Describir las características clínicas y demográficas de los casos de enfermedad de Kikuchi-Fujimoto (EKF) con diagnóstico y seguimiento en un hospital de tercer nivel.

Métodos: Se realizó un estudio observacional retrospectivo y descriptivo de los pacientes diagnosticados en los últimos 15 años de EKF con seguimiento en nuestra unidad EAS. Fueron criterios de inclusión la confirmación anatomopatológica y la mayoría de edad.

Resultados: Encontramos 6 pacientes, todas fueron mujeres, con una edad media al diagnóstico de 31,7 años. Solo una paciente presentó enfermedad de base autoinmune previa al diagnóstico (enfermedad celíaca). Como forma de presentación (tabla), todas las pacientes presentaron fiebre y adenopatías, seguidos de artralgias en 5 de ellas (83,3%). La media de días desde el inicio de los síntomas hasta el diagnóstico fue de 31. En 5 pacientes se objetivó anemia (83,3%), en 4 leucopenia (66,7%) y en 2 trombopenia (33,3%). El valor medio de VSG y de PCR al diagnóstico fue de 59,4 mm y 76,2 mg/L respectivamente. Se encontraron anticuerpos antinucleares (ANA) positivos a título alto (mayor de 1/320) en 4 pacientes (66,6%) y solo una paciente presentó consumo de complemento. Se realizó tomografía computarizada (TC) en todas las pacientes, y tomografía por emisión de positrones (PET-TC) en un 50%, que mostró adenopatías hipermetabólicas múltiples en todos los casos. La localización de adenopatía más frecuentemente biopsiada fue la axilar (66,7%). El 83,3% de las pacientes recibió tratamiento con antiinflamatorios no esteroideos (AINES), y el 66,7% corticoides orales, con una dosis media de 55 mg diarios de prednisona seguido de pauta descendente. Ninguna paciente precisó tratamiento con pulsos de corticoides u otro fármaco inmunosupresor en el debut de la EKF. Un caso evolucionó a síndrome hemofagocítico y otro a enfermedad de Still. La recurrencia clínica de la EKF ocurrió en el 50% de los casos. Un 50% de las pacientes desarrollaron una EAS durante el seguimiento (LES en una paciente, síndrome de Sjögren en otra, y una combinación de ambas en otra paciente).

Síntomas	N (%)
Fiebre	6 (100)
Adenopatías	6 (100)
Axilares	4 (66,7)
Cervicales	2 (33,3)

Mesentéricas, mediastínicas e inguinales	2 (33,3)
Artralgias	5 (83,3)
Astenia	4 (66,7)
Sudoración nocturna	3 (50)
<i>Rash</i> cutáneo	2 (33,3)
Esplenomegalia	2 (33,3)
Hepatomegalia	1 (16,7)

Conclusiones: La EKF es una patología inmunomediada consistente en una linfadenitis histiocitaria necrotizante de naturaleza benigna, que afecta fundamentalmente a mujeres jóvenes. Los ganglios más frecuentemente afectados son los cervicales, llamando la atención en nuestra serie el predominio de adenopatías axilares. Se encontró una mayor representación de pacientes con fiebre y con positividad para ANA que en otras series, así como una mayor tasa de recurrencia¹. La EKF destaca por su asociación con EAS, que pueden tanto preceder al desarrollo de la enfermedad, como aparecer posteriormente. En nuestra serie dicha asociación apareció en el 50% de los casos durante el seguimiento, incidencia mayor a la descrita en la literatura^{1,2}. Resulta fundamental realizar un seguimiento a largo plazo de los pacientes, que permita la detección y el tratamiento precoz de dichas patologías y sus complicaciones.

Bibliografía

1. Jung HJ, Lee IJ, Yoon SH. Risk Assessment of Recurrence and Autoimmune Disorders in Kikuchi Disease. *Risk Manag Healthc Policy*. 2020 Sep 22;13:1687-93.
2. Dumas G, Prendki V, *et al*. Kikuchi-Fujimoto disease: retrospective study of 91 cases and review of the literature. *Medicine (Baltimore)*. 2014 Nov;93(24):372-82.