



## IF-37. - EXPERIENCIA DE LA ENFERMEDAD DE KIKUCHI-FUJIMOTO Y SU ASOCIACIÓN CON SÍNDROME DE SJÖGREN

A. Camacho Aguirre<sup>1</sup>, A. González-García<sup>1</sup>, G. de Luna Cardenal<sup>1</sup>, A. Benito Berlinches<sup>2</sup>, M. García-Cosío<sup>2</sup>, M. Hernando<sup>1</sup>, E. Ortiz<sup>1</sup>, G. Fraile<sup>1</sup>

<sup>1</sup>Servicio de Medicina Interna, <sup>2</sup>Servicio de Anatomía Patológica. Hospital Universitario Ramón y Cajal. Madrid.

### Resumen

**Objetivos:** Analizar una serie de pacientes diagnosticados de enfermedad de Kikuchi (EK, linfadenitis histiocítica necrotizante) en nuestro hospital, y describir la asociación con enfermedades autoinmunes sistémicas (EAS) y onco-hematológicas.

**Métodos:** Estudio descriptivo de las características clínicas y epidemiológicas de 18 pacientes con EK, con diagnóstico anatomopatológico. Se revisaron las historias clínicas retrospectivamente desde el 1993 hasta el 2014.

**Resultados:** Durante el estudio, se obtuvo el diagnóstico EK con anatomía patológica de linfadenitis histiocítica necrotizante en 18 pacientes. De ellos, 16/18 (88%) eran caucásicos, 1/18 (6%) africano y 1/18 (6%) asiático. Predominó el sexo femenino con 16/17 (94%). La edad media al diagnóstico fue de 30 años ( $\pm$  11,64). Clínicamente, 12/18 (65%) presentaron fiebre y todos debutaron con enfermedad ganglionar cervical. Dos pacientes (11%) presentaron adenopatías inguinales. Síntomas como rash o artralgias estuvieron presentes en 4/18 (22%). Análiticamente se observó una hemoglobina media de 12,5 g/dl y una VSG elevada en 10/18 (57%). En cuanto al panel de anticuerpos: ANA positivos en 5/18 (28%) y anti-DNA positivo en 1 paciente (6%), Ro-SSA y La-SSB positivos en 2 pacientes (11%). En 17/18 de los pacientes se realizó PAAF como primera prueba, siendo diagnóstica de EK en el 94% (16/17). En un paciente sólo se realizó biopsia y en otros 8 la PAAF se confirmó con biopsia. No se realizaron biopsias en todos los pacientes porque entre ambas pruebas las linfadenopatías se resolvieron. La citología en manos expertas está aceptada como técnica diagnóstica. En lo referente a las EAS, un paciente presentó el diagnóstico de lupus eritematoso sistémico (LES) tras 10 años del diagnóstico de EK; dos pacientes con síndrome de Sjögren (SS), 1 y 4 años después del diagnóstico de EK; un paciente con tiroiditis autoinmune; y uno con EK tras 5 años de un linfoma de Hodgkin remisión. Microbiológicamente todos los pacientes presentaron Mantoux y serologías negativas para distintos virus (VIH, lues y VEB). Encontramos positividad para PCR VHH-7 próximo al diagnóstico de EK en un paciente, e infección pasada del VHH-6 en 1/3 pacientes donde se realizó la determinación. Encontramos recidivas en 3 pacientes, uno de ellos en repetidas ocasiones, que se resolvieron espontáneamente o con mínima dosis de corticoides.

**Discusión:** La EK es una entidad de etiología desconocida, caracterizada por linfadenopatías en general laterocervicales, asociada o no a síntomas sistémicos, autolimitada y de curso benigno en su

evolución. Hay diversos trabajos que sugieren un papel de las citoquinas inflamatorias, IL6 e interferón gamma, en la patogenia. Estas citoquinas se elevan en la EK y en otras enfermedades autoinmunes. Es conocida la asociación con EAS, siendo más frecuente al LES. Se ha descrito algún caso con SS, si bien dicha asociación es poco frecuente. Sin embargo, entre nuestra serie se han observado dos EK asociadas con SS, circunstancia poco común en otras series. Otro punto a comentar es la asociación de un caso de EK con linfoma de Hodgkin, no siendo la enfermedad coincidente al diagnóstico. Dicha asociación parece ser casual.

*Conclusiones:* La EK es una entidad a tener en cuenta en el diagnóstico diferencial del paciente con adenopatías y fiebre, presenta un curso benigno y autolimitado. Es importante el diagnóstico correcto, y considerar la asociación con EAS en el curso de su evolución. En nuestro conocimiento sólo se han descrito 2 casos asociados de EK y SS, encontrando en nuestra serie 2 casos. Quizás la activación del linfocito B observada en la EK y el SS, podría ser el nexo de unión, de forma similar al LES.