Reumatol Clin. 2020;16(Espec Cong):180

Reumatología Clínica

https://www.reumatologiaclinica.org

P137 - Enfermedad de Kikcuchi Fujimoto ¿LES o no LES?

J. Camins-Fàbregas[1], V. Ortiz-Santamaría[1], N. Busquets-Pérez[1], A. Cuervo[1], I. Cañas Alcántara[2], R. Acal Arias[2], E. Hadad Casorelli[2], M. Jimeno Ramiro[3], J. Sola[4], C. Muñoz[4] y A. Guilabert[4]

[1]Servicio de Reumatología; [2]Medicina Interna; [3]Anatomía Patológica; [4]Dermatología. Hospital General de Granollers.

Resumen

Introducción: La enfermedad de Kikuchi-Fujimoto (EKF) es una entidad rara que se caracteriza por adenopatías y fiebre. Plantea un amplio diagnóstico diferencial que incluye trastornos linfoproliferativos, infecciones y enfermedades autoinmunies sistémicas, y la confirmación diagnóstica es siempre mediante histología, que muestra una linfadenitis necrosante histiocítica. Aunque el curso es generalmente benigno y autolimitado se puede asociar tanto en el momento del diagnóstico como durante el seguimiento con enfermedades autoinmunes sistémicas, la más frecuente de ellas el lupus eritematoso sistémico (LES).

Objetivos: Describir las características clínicoanalíticas de los pacientes diagnosticados de EKF y el desarrollo de enfermedad autoinmune sistémica.

Métodos: Se recogen los pacientes diagnosticados de EKF durante los años 1990 y 2020 en un hospital comarcal (Hospital General de Granollers). Se documenta la clínica al diagnóstico de la EKF, la aparición de enfermedad autoinmune sistémica durante el seguimiento y sus características clínicas y analíticas.

Resultados: Se diagnosticaron un total de 7 pacientes con EKF. Todas ellas mujeres con una edad media al diagnóstico de 30 años. El diagnóstico se realizó en todos los casos con clínica compatible, fiebre y adenopatías, y biopsia ganglionar que confirmaba linfadenitis necrosante histiocítica. En el momento del diagnóstico una paciente fue diagnosticada también de LES. Durante el seguimiento 4 de las 6 pacientes restantes desarrollaron manifestaciones clínicas compatibles con LES (3 de ellas con manifestaciones sistémicas y un caso de lupus cutáneo subagudo. El tiempo medio de aparición del LES fue de 34 meses (entre 6 meses y 5 años). Todas ellas recibieron tratamiento con hidroxicloroquina, con buena respuesta al tratamiento. Se exponen las características clínicas y analíticas en la tabla.

	Caso 1	Caso 2	Caso 3	Caso 4	Caso 5	Caso 6	Caso 7
Sexo	Mujer	Mujer	Mujer	Mujer	Mujer	Mujer	Mujer
Edad debut	40	24	13	18	21	46	53
Otra enfermedad autoinmune	Fenomeno de Raynaud	No	Tiroiditis autoinmunitaria	No	Hidradenitis supurativa	No	No
Curso	Autolimitado	Autolimitado	Autolimitado	Autolimitado	Autolimitado	Rebrote	Autolimitado

Autoinmunidad	Negativa	ANA 1/80, ENA negativos	Negativa	Negativa	Negativa	Negativa	ANA 640, Ro/La+
Diagnóstico de enfermedad autoinmune							
Diagnóstico LES	Posterior	Posterior	No	Posterior	No	Posterior	Concomitante
Tiempo (meses)	24	48	-	60	No	6	0
Manifestaciones	Serositis, linfopenia	Aftosis oral, perniosis, linfopenia	-	Lupus cutáneo subagudo	No	Lupus cutáneo agudo tipo NET, artritis	Serositis, fiebre
Autoinmunidad	ANA 1/640, DNA positivo	ANA 1/80 RNP+, DNA positivo	ANA negativos	ANA negativos, Ro+, DNA y complemento normal	ANA negativos	ANA 1/320 RNP, DNA y complemento normal	ANA 1/640, Ro/La+, DNA positivo, complemento normal
Tratamiento	Hidroxicloroquina	Hidroxicloroquina	No	Hidroxicloroquina	No	Hidroxicloroquina	Hidroxicloroquina

Conclusiones: En nuestro centro, 5 de las 7 pacientes (71%) diagnosticadas de EKF desarrollaron manifestaciones compatibles con lupus eritematoso durante el seguimiento clínico. La importancia del diagnóstico de la EKF radica precisamente en la posible asociación a enfermedad autoinmune sistémica, la más habitual el LES, por lo que se recomienda un seguimiento de dichos pacientes para identificar los que desarrollen enfermedad autoinmune asociada.

1699-258X © 2020. Publicado por Elsevier España, S.L.U. Todos los derechos reservados