

Gestante con enfermedad de Kikuchi Fujimoto

Pregnant with Kikuchi Fujimoto disease

Niobys Sánchez Ramírez^{1*} <https://orcid.org/0000-0003-0295-4134>

Rodolfo Enríquez Rodríguez¹ <https://orcid.org/0000-0003-4021-3038>

Yaima Alonso Llanes¹ <https://orcid.org/0000-0002-9789-9205>

Claudia Alejandra Salcedo Calás¹ <https://orcid.org/0000-0001-7486-378X>

¹Hospital Docente Ginecobstétrico “Ramón González Coro”. La Habana, Cuba.

*Autor para la correspondencia: coro.docencia@infomed.sld.cu

RESUMEN

Introducción: La enfermedad de Kikuchi Fujimoto o linfadenitis histiocítica necrosante sin infiltración granulocítica fue descrita en 1972. Enfermedad rara y benigna, que se caracteriza por el crecimiento de ganglios linfáticos cervicales frecuentemente dolorosos, fiebre con sudoraciones nocturnas y malestar general.

Objetivo: Presentar la evolución de una gestante con la enfermedad de Kikuchi Fujimoto. **Presentación de caso:** Gestante de 26 años, color de la piel blanca y residente en el municipio de Boyeros, La Habana. Fue diagnosticada hace tres años con la enfermedad Kikuchi Fujimoto en el Hospital Clínico Quirúrgico "Hermanos Ameijeiras" en La Habana, Cuba El seguimiento del embarazo se realizó en el Hospital Docente Ginecobstétrico “Ramón González Coro” en La Habana. Tiene como antecedentes obstétricos G1 P0 A0. La fecha de su última menstruación fue el 23 de enero de 2019; antecedentes de un parto eutócico inducido por embarazo en vías de prolongación, con edad gestacional de 41,3 semanas. Se clasificó como un embarazo de riesgo y se mantuvo vigilancia estrecha del bienestar materno fetal durante el embarazo, parto y puerperio, por tratarse de una embarazada con la enfermedad de Kikuchi Fujimoto, poco frecuente en nuestro medio. Se evolucionó hasta los 45 días postparto, sin complicaciones.

Conclusiones: La evolución del caso reafirma el carácter benigno y autolimitado de esta enfermedad poco conocida, infrecuente y poco documentada, especialmente en gestantes.

De ahí importancia de hacer un adecuado diagnóstico diferencial, especialmente debido a que puede confundirse con procesos neoplásicos y reactivos. La evolución del embarazo, con la atención continua y multidisciplinaria permitió un resultado materno y fetal satisfactorio hasta lograr un parto distócico, por cesárea a las 41,3 semanas de gestación.

Palabras clave: Kikuchi Fujimoto; linfadenitis necrotizante histiocítica; embarazo.

ABSTRACT

Introduction: Kikuchi Fujimoto disease or necrotizing histiocytic lymphadenitis without granulocytic infiltration was first described in 1972. Rare and benign disease, characterized by frequently growth of painful cervical lymph nodes, fever, night sweats and general malaise.

Objective: To present the evolution of a pregnant woman with Kikuchi Fujimoto disease.

Case report: We communicate herein a case of a 26-year-old, white skin color pregnant woman, from Boyeros municipality in Havana. She was diagnosed three years ago with Kikuchi Fujimoto disease at Hermanos Ameijeiras Clinical Surgical Hospital in Havana, Cuba. Her pregnancy follow-up was carried out at Ramón González Coro Gynecobstetric Teaching Hospital in Havana. Her obstetric history is G1 P0 A0. Her last menstrual period was dated January 23, 2019. She had a history a prolonged pregnancy-induced eutocic delivery with 41.3 week gestational age. It was classified as a risk pregnancy and close monitoring of the maternal and fetal well-being was maintained during pregnancy, childbirth and the puerperium, as it was a pregnant woman with Kikuchi Fujimoto disease, which is rare in our setting. She evolved up to 45 days postpartum, without complications.

Conclusions: The evolution of this case confirms the benign and self-limited nature of this little-known, infrequent and little-documented disease, especially in pregnant women. Hence the importance of adequate differential diagnosis, particularly since it can be confused with neoplastic and reactive processes. The evolution of this pregnancy, with continuous and multidisciplinary care, allowed a satisfactory maternal and fetal outcome until a dystocic delivery was achieved, by cesarean section at 41.3 weeks of gestation.

Keywords: Kikuchi Fujimoto; histiocytic necrotizing lymphadenitis; pregnancy.

Recibido: 10/05/2019

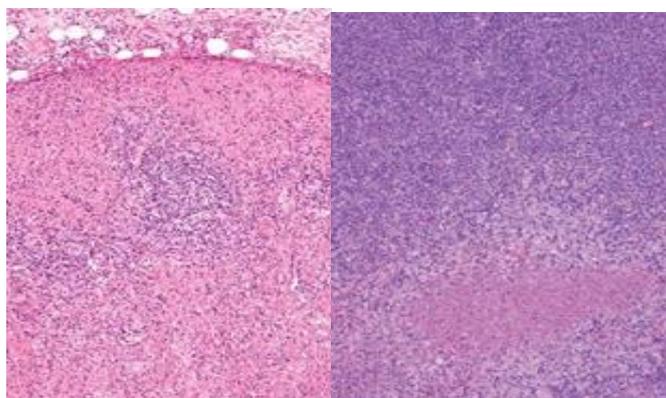
Aceptado: 07/10/2019

Introducción

La enfermedad de Kikuchi Fujimoto (EKF) o linfadenopatía histiocítica necrotizante, es una rara enfermedad anatomoclínica de causa desconocida, que se presenta habitualmente en personas jóvenes con un cuadro que remeda a la mononucleosis infecciosa, dado principalmente por el aumento de volumen de los ganglios linfáticos cervicales en 56,0 – 98,0 % de los casos, los cuales resultan dolorosos, así como fiebre en 30,0 - 50,0 %, de pronóstico generalmente favorable, que evoluciona de forma auto limitada en un tiempo máximo de seis meses.^(1,2,3)

La etiología de la EKF es desconocida. La patogénesis de la enfermedad no es clara. Existe una respuesta inmune de las células T e histiocitos a un agente incitante. Se le ha atribuido un origen autoinmune similar al que ocurre con el lupus eritematoso sistémico (LES) u origen infeccioso, asociándolo con diversos microorganismos entre los que se encuentran *Yersinia enterocolítica*, *Brucella*, *Toxoplasma* y diversos virus como el virus de *Epstein–Barr*, herpes virus 6 y 8, virus herpes simple, de la hepatitis B, virus de inmunodeficiencia humano, HTLV1 y parvovirus B19. En ocasiones, ciertas parasitosis, organismos bacterianos, protozoarios y agentes químicos, han sido citados como elementos causales.^(4,5,6)

El diagnóstico de la enfermedad de Kikuchi Fujimoto merece ser tenido en cuenta en cualquier biopsia nodal que muestre fragmentación, necrosis y cariorrexis, especialmente en individuos jóvenes con linfadenopatía cervical posterior (Figs. 1 y 2).



Figs. 1 y 2 - Microfotografías de nódulo linfático de un paciente con EKF. Se observan áreas de necrosis y abundantes histiocitos.

El tratamiento es sintomático (analgésicos-antipiréticos, antiinflamatorios no esteroideos y, más raramente, con corticosteroides). Al cabo de uno a cuatro meses se produce una recuperación espontánea. Se deberá hacer un seguimiento durante varios años de los pacientes con la enfermedad de Kikuchi Fujimoto para investigar la posibilidad que tienen de desarrollar lupus eritematoso sistémico.^(6,7)

Existen escasos datos disponibles del curso y tratamiento de la EKF durante el embarazo. Se ha reportado sólo un caso de gestante con la enfermedad, que presenta el mismo cuadro clínico que el resto de las pacientes que no se encontraban embarazadas. Se decide aplicar terapia al resto de las pacientes enfermas obteniendo resultados favorables, ya que hubo una disminución del tamaño de las adenopatías y del dolor. No se recogen antecedentes de complicación alguna durante el embarazo por dicha enfermedad. De ahí la importancia de la terapia con corticosteroides para la disminución de los síntomas, preferiblemente después de las 16 semanas, sin necesidad de interrumpir el embarazo. Se reportan solo tres casos de muerte durante la fase activa de la enfermedad (auténtica EKF), varón de 38 años, lactante de 19 meses y finalmente en el 1998 paciente al que se realizó un trasplante de órgano.⁽⁶⁾

A partir de la atención prenatal ofrecida a la gestante, en el parto y puerperio y por lo poco conocida e infrecuente que resulta esta enfermedad, se realiza la presentación de este caso con el objetivo de presentar la evolución de una gestante con la enfermedad de Kikuchi Fujimoto y, poder así registrar de forma ordenada y eficiente la historia y documentación del caso para facilitar el estudio de esta enfermedad.

Fue necesario solicitar el consentimiento informado de la paciente para acceder a todo lo concerniente a su enfermedad y datos personales para su publicación.

Presentación del caso

Se presenta el caso de una paciente de 26 años de edad, casada, ama de casa, de piel blanca que acude el Hospital Ginecobstétrico “Ramón González Coro” en La Habana. La misma requiere una atención especializada por presentar la enfermedad de Kikuchi Fujimoto y se autoriza su atención en la consulta de afecciones asociadas al embarazo, a las 24 semanas de embarazo.

Antecedentes patológicos personales (APP)

Enfermedad de Kikuchi Fujimoto (EKF), diagnosticada hacía tres años mediante una biopsia ganglionar realizada en el Hospital Clínico Quirúrgico "Hermanos Ameijeiras", La Habana, Cuba. Se recoge la información en el resumen de historia clínica de la paciente.

Hábitos tóxicos: No refiere. Bebe café una o dos tazas diarias.

Operaciones: Biopsia ganglionar cervical en 2016. No antecedentes de traumatismos.

Antecedentes patológicos familiares (APF)

Madre y padre con hipertensión arterial. Abuela paterna con diabetes mellitus tipo 2.

Historia obstétrica (HO)

- Primigrávida.
- La menarquía a los nueve años de edad.
- Fórmula menstrual cada 28 días/7 días de duración.
- Primera relación sexual a los 18 años de edad.
- Citología orgánica del cérvix: Negativa. Como método de anticoncepción: píldoras anticonceptivas por 6 meses y luego utilización de preservativos. Abandonó su uso para tener un hijo.
- Fecha de última menstruación: 23 de enero de 2019 eumenorreica, confiable y segura.

Datos del embarazo:

- Embarazo deseado y planificado.
- Captación precoz (9 semanas).
- Control del embarazo: Recibe 13 controles por el médico de familia y 8 controles hospitalarios hasta el ingreso. Recibe consultas especializadas de Obstetricia, Medicina interna, Genética, Estomatología y Psicología.
- Valoración nutricional en la captación: Normo peso con una talla de 1,52 metros, para un peso inicial de 52,5 kg. Finaliza el embarazo con 70 kg, con una ganancia excesiva de 17,5 kg.
- Curva de altura uterina: Acorde a la edad gestacional.
- Curva de tensión arterial: Normo tensa.
- No hay recurrencia de su enfermedad durante el embarazo.

- No ingiere medicamentos habitualmente.
- Exámenes complementarios a la captación: Todos son normales. Los realizados en los tres trimestres del embarazo se encuentran dentro de parámetros normales, excepto una anemia ligera que llevó tratamiento con hierro oral.
- Ultrasonidos: acorde a la edad gestacional y sin alteraciones estructurales.
- Fecha de ingreso: 24/10/2019. Edad gestacional de 39 semanas.
- Motivo de ingreso: Cambio de perfil de crecimiento.
- Se mantiene ingresada con examen físico y pruebas de bienestar fetal normales hasta:

- 08/11/2019 - Previa discusión en el servicio de Obstetricia se decide realizar la inducción del parto por sospecha de bajo peso fetal a las 41,2 semanas.
- 08/11/2019 - Comienza la inducción con oxitocina 2,5 mu en 500 cc de cloruro de sodio a 1 mu/min y se aumenta progresivamente según dinámica uterina.
- Continúa la evolución con progreso de la dilatación sin descenso de la presentación, por lo cual después de 22 h de iniciada la inducción se decide interrupción por vía alta con el diagnóstico de detención del progreso del trabajo de parto.
- 09/11/2019 (7:30 AM) Se realiza cesárea. Clasificación: mayor, urgente, primitiva, sucia.
Riesgo de hemorragia, sepsis e hipoxia fetal.
- 9/11/2019 (7:58 AM) Se produce el nacimiento de recién nacido vivo.

Datos del recién nacido

Peso: 3360 gramos. Sexo: masculino. Talla: 51 cm. Circunferencia cefálica: 34 cm. Circunferencia del tórax: 33 cm. Actitud flexión. Piel integra y coloración rosada. Mucosas: húmedas. *Apgar* al minuto 9 puntos y 5 minutos de nacido 9 puntos. Temperatura: 36,6 °C. Frecuencia cardíaca: 142 latidos/minutos. Frecuencia respiratoria: 44 respiraciones/minuto. Lesiones y malformaciones: no aparentes. Llanto fuerte. Ano y esófago permeables.

Datos del puerperio

- 11/11/2019: Se realiza hemograma posparto que revela anemia severa (Hemoglobina: 7,9 Hematocrito: 0,24). Mucosas pálidas y frecuencia cardíaca (116x^ˆ). Se decide transfundir 600 cc de glóbulos rojos.
- 13/11/2019: Se realiza Hemograma (Hemoglobina 10,1g/L Hematocrito: 0,30).

Se mantiene en sala de puerperio durante cinco días y egresa por su evolución satisfactoria el 14/11/2019. Durante los 45 días del puerperio continua su evolución satisfactoria sin complicaciones.

Discusión

El reconocimiento de esta enfermedad es crucial, ante ésta enfermedad por lo infrecuente de su incidencia, es de gran importancia hacer un adecuado diagnóstico diferencial, ya que especialmente puede confundirse con procesos neoplásicos y reactivos que incluyen linfomas no *hodgkinianos* necrosados causantes de tumores a nivel abdominal, linfadenitis lúpica que puede causar eritema facial en alas de mariposa y linfadenitis granulomatosa tuberculosa, cuya biopsia muestra un patrón granulocítico. Todos estos síntomas estaban ausentes en la paciente. También es necesario diferenciar la enfermedad de la necrosis ganglionar inespecífica, la leucemia de células T plasmocitoides, la enfermedad de *Kawasaki*, la invasión ganglionar por parte de una leucemia aguda mieloblástica e incluso adenocarcinoma metastásico, entidades que se acompañan cada una de ellas de síntomas a nivel de otros sistemas.⁽⁵⁾

Entre las alteraciones de laboratorio más comunes en estas pacientes, se destacan: leucopenia, trombocitopenia, neutropenia, anemia, PCR elevada, eritrosedimentación acelerada y alteraciones de la función hepática. En esta paciente, solo se detectó anemia ligera anteparto y severa posparto.⁽⁷⁾

La evolución del embarazo, con una atención continua y multidisciplinaria permitió un resultado materno y fetal satisfactorio, que reafirma el carácter benigno de la enfermedad. Se requirió una estrecha atención prenatal, así como vigilancia durante el parto y puerperio, por tratarse de una embarazada con la enfermedad de Kikuchi Fujimoto.

Conclusiones

La evolución del caso reafirma el carácter benigno y autolimitado de esta enfermedad poco conocida, infrecuente y poco documentada, especialmente en gestantes. De ahí importancia de hacer un adecuado diagnóstico diferencial, especialmente debido a que puede confundirse con procesos neoplásicos y reactivos. La evolución del embarazo, con la atención continua y multidisciplinaria permitió un resultado materno y fetal satisfactorio hasta lograr un parto distócico, por cesárea a las 41,3 semanas de gestación.

Referencias bibliográficas

1. Suárez Palencia F, Veliz Hung Y, Ronda León M, Galano Stivens E, Pérez Castillo AR. Linfadenitis histiocítica necrosante en una mujer joven. MediSan [Internet]. 2012 agosto [citado 17/07/2014];16(10). Disponible en: http://www.bvs.sld.cu/revistas/san/vol_16_10_12/san181012.htm
2. Sotelo-Cruz N, López-Cervantes G. Revisión de la Enfermedad de Kikuchi-Fujimoto en las Edades Pediátricas. Boletín Clínico Hospital Infantil del Estado de Sonora [Internet]. 2014, Apr [citado 17/07/2014];31(1):34-7. Disponible en: <http://web.a.ebscohost.com/ehost/pdfviewer/pdfviewer?sid=f7e2728c-686a-404a-9fe55ea27394b057%40sessionmgr4002&vid=1&hid=4207.htm>
3. Ruaro B, Sulli A, Alessandri E, Fraternali-Orcioni G, Cutolo M. Kikuchi-Fujimoto's disease associated with systemic lupus erythematosus: difficult case report and literature review. Lupus [Internet]. 2014, Aug [citado 17/07/2014];23(9):939-44. Available from: <http://web.a.ebscohost.com/ehost/pdfviewer/pdfviewer?sid=99e53841-09d5-48da-be0bb8fd2418386a%40sessionmgr4002&vid=1&hid=4209.htm>
4. Ruaro B, Sulli A, Alessandri E, Fraternali-Orcioni G, Cutolo M. Kikuchi-Fujimoto's disease associated with systemic lupus erythematosus: difficult case report and literature review. Lupus [Internet]. 2014, Aug [citado 17/07/2014];23(9):939-44. Available from: <http://web.a.ebscohost.com/ehost/pdfviewer/pdfviewer?sid=99e53841-09d5-48da-be0bb8fd2418386a%40sessionmgr4002&vid=1&hid=4209.htm>
5. Yu S, Chen C, Huang H, Chen T, Wang C, Yang T, et al. Diagnosis of Kikuchi-Fujimoto disease: a comparison between open biopsy and minimally invasive ultrasound-guided core

biopsy. Plos One [serial on the Internet]. 2014, May 2 [citado 17/07/2014];9(5): e95886.

Available from:

<http://web.a.ebscohost.com/ehost/pdfviewer/pdfviewer?sid=c65188dd-806f-4755-bbc4-86f19296bd30%40sessionmgr4001&vid=1&hid=4209.htm>

6. García Odio A. Embarazada con enfermedad de Kikuchi Fujimoto. SciELO [Internet] Rev de Cien Méd. 2015, mayo-jun [citado 17/07/2014];19(3). Disponible en:

http://scielo.sld.cu/scielo.php?script=sci_arttext&pid=S1561-31942015000300020.htm

7. Boch J, Guilabert A, Enfermedad de Kikuchi Fujimoto. [Internet] Orphanet. 2015, Junio [citado 13/05/2016]. Disponible en:

https://www.orpha.net/consor/cgibin/OC_Exp.php?Lng=ES&Expert=50918.htm

Conflicto de intereses

No existe ningún conflicto de intereses para la presentación de este trabajo.

Contribución de los autores

Niobys Sánchez Ramírez (concepción del trabajo, revisión de la literatura, atención obstétrica a la paciente, redacción y revisión final del documento).

Rodolfo Enríquez Rodríguez (concepción del trabajo y revisión del manuscrito).

Yaima Alonso Llanes (búsqueda bibliográfica, atención obstétrica a la paciente, confección de historia clínica y redacción parcial del documento)

Claudia Alejandra Salcedo Calás (búsqueda bibliográfica, atención obstétrica a la paciente, recopilación de datos al ingreso).