

La incidencia real del SFA es desconocida. Se ha descrito como la presencia de gas extraalveolar e incluye neumotórax, neumomediastino, neumopericardio, enfisema subcutáneo y enfisema intersticial. La patogenia suele ser la rotura alveolar que provoca enfisema intersticial y que posteriormente diseca a través de las estructuras hiliares broncovasculares hacia el mediastino (efecto Macklin⁶). La ruptura sucede tanto en presencia de una presión intraalveolar aumentada (obstrucción bronquial con tos o vómitos) como por un daño en las paredes alveolares (causas infecciosas, como la aspergilosis invasiva, o no infecciosas, como el enfisema pulmonar o BO). La aparición de este SFA se relaciona con un mal pronóstico vital por la BO y una asociación con aspergilosis invasiva, lo que aconseja una actitud quirúrgica expectante y generalmente el tratamiento conservador suele ser suficiente.

Bibliografía

1. Franquet T, Rodríguez S, Hernández JM, Martino R, Giménez A, Hidalgo A, et al. Air-leak syndromes in hematopoietic stem cell transplant recipients with chronic GVHD: high-resolution CT findings. *J Thorac Imaging*. 2007;22:335-40.

doi:10.1016/j.arbres.2008.10.005

2. Ratanatharathorn V, Ayash L, Lazarus HM, Fu J, Uberty JP. Chronic graft-versus-host disease: clinical manifestation and therapy. *Bone Marrow Transplant*. 2001;28:121-9.
3. Macia I, Moya J, Ramos R, Morera R, Escobar I, Saumench J, et al. Spontaneous pneumomediastinum: 41 cases. *Eur J Cardiothorac Surg*. 2007;31:1110-4.
4. Padley SP, Adler BD, Hansell DM, Muller NL. Bronchiolitis obliterans: high resolution CT findings and correlation with pulmonary function tests. *Clin Radiol*. 1993;47:236-40.
5. Suzuki T, Saijo Y, Ebina M, Yaekashiwa M, Minegishi M, Tsuchiya S, et al. Bilateral pneumothoraces with multiple bullae in a patient with asymptomatic bronchiolitis obliterans 10 years after bone marrow transplantation. *Bone Marrow Transplant*. 1999;23:829-31.
6. Wintermark M, Schnyder P. The Macklin effect: a frequent etiology for pneumomediastinum in severe blunt chest trauma. *Chest*. 2001;120:543-7.

Samuel García-Reina, Abel Gómez-Caro* y David Sánchez-Lorente

Servicio de Cirugía Torácica, Instituto del Tórax, Hospital Clínico y Provincial de Barcelona, Universidad de Barcelona, Barcelona, España

*Autor para correspondencia.

Correo electrónico: gomezcaro@clinic.ub.es (A. Gómez-Caro).

Enfermedad de Kikuchi-Fujimoto: una localización atípica

Kikuchi-Fujimoto Disease in an Atypical Site

Sr. Director:

La enfermedad de Kikuchi-Fujimoto o linfadenitis histiocítica necrosante es una enfermedad infrecuente que generalmente se asocia a linfadenopatías cervicales y fiebre. Presentamos un caso de dicha enfermedad en una localización atípica, como es el mediastino anterior, asociada a nódulos pulmonares múltiples.

Mujer de 27 años de edad, a quien se valoró en el Servicio de Medicina Interna por fiebre diaria de 3 meses de evolución, de predominio vespertino, sudación nocturna y lesiones maculopapulares no pruriginosas. La exploración física era normal, sin que se apreciaran adenopatías cervicales ni supraclaviculares. La analítica no presentaba alteraciones. Se realizó aglutinación tífica y de *Brucella*, que fueron negativas, al igual que los anticuerpos contra el virus de Epstein-Barr, las pruebas reumáticas e inmunológicas y el Mantoux. En la tomografía computarizada toracoabdominal se objetivaron nódulos subpleurales de distri-

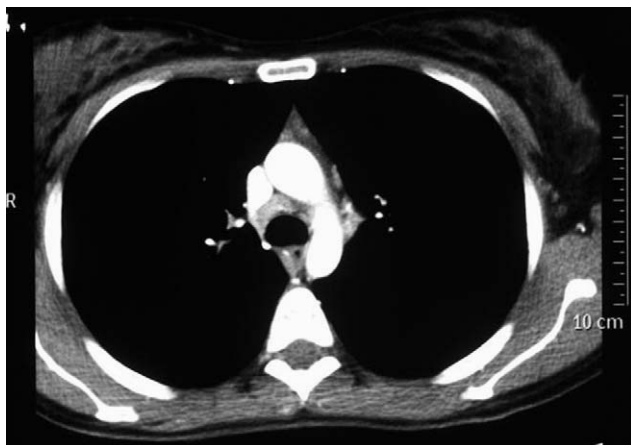


Figura 1. Tomografía axial computarizada.

bución periférica y pequeño tamaño, el mayor de 9 mm de diámetro, en el pulmón derecho, discretas adenopatías paratraqueales e hiliares bilaterales, y una adenopatía subcarinal (fig. 1). La fibrobroncoscopia fue normal. Se efectuaron biopsias transbronquiales, bronquiales, lavado broncoalveolar para citología y microbiología, sin hallazgos concluyentes. Se decidió efectuar una mediastinoscopia, en la que se observó un conglomerado ganglionar en la región 4R, del que se tomaron biopsias para microbiología y anatomía patológica. La microbiología fue negativa y el informe de anatomía patológica señaló linfadenitis reactiva con necrosis aneutrofílica, indicativa de enfermedad de Kikuchi. Al mes de la cirugía la paciente se encontraba afebril y asintomática.

La enfermedad de Kikuchi-Fujimoto, linfadenitis necrosante aneutrofílica o linfadenitis histiocítica necrosante es una enfermedad autolimitada de curso benigno. Afecta con mayor frecuencia a mujeres jóvenes, generalmente menores de 30 años, de origen asiático. Aunque la etiología es desconocida, se ha relacionado con virus como el parvovirus B19, virus de la inmunodeficiencia humana, de Epstein-Barr, citomegalovirus y herpes tipo 6. Otros microorganismos relacionados son *Toxoplasma*, *Yersinia* y *Brucella*. Algunos autores señalan como causa de la enfermedad una respuesta inmunológica exagerada a distintos agentes¹.

Su forma más frecuente de presentación son las adenopatías cervicales, que se observan en un 70-90% de los casos, generalmente unilaterales. Otra localización menos habitual es la glándula parótida. La fiebre es otro de los síntomas más frecuentes, presentándose en un 30-50% de los casos. Otros síntomas que pueden acompañar a esta enfermedad son la fatiga, la sudación nocturna (como nuestra paciente), la pérdida de peso, las alteraciones gastrointestinales o diversas alteraciones cutáneas como exantemas^{2,3}.

El diagnóstico de esta enfermedad es complejo, ya que no hay datos de laboratorio ni pruebas de imagen concluyentes, aunque sirven para excluir otras enfermedades. El diagnóstico sólo puede realizarse mediante biopsia de las adenopatías, pues la aspiración con aguja fina no aporta información suficiente⁴.

Desde el punto de vista anatomopatológico hay 3 fases de la enfermedad: la proliferativa, donde se observa un aumento de células mononucleares; la necrosante, donde además de la

necrosis hay un predominio de histiocitos, y por último, la fase xantomatosa. Esto obliga a hacer un diagnóstico diferencial con enfermedades como el lupus eritematoso sistémico, linfomas, enfermedad de Hodgkin, tuberculosis, etc.^{5,6}.

La enfermedad suele tener un curso benigno y autolimitado, aunque se han descrito algunos casos de recidiva. Lo que sí parece claro es que hay una asociación entre el lupus y la enfermedad de Kikuchi-Fujimoto, por lo que se recomienda realizar un seguimiento estrecho de estos pacientes^{1,6}.

Bibliografía

1. López C, Oliver M, Olavarria R, Sarabia MA, Chopite M. Kikuchi-Fujimoto necrotizing lymphadenitis associated with cutaneous lupus erythematosus: a case report. *Am J Clin Dermatol.* 2000;22:328-33.
2. Scagni P, Peisino MG, Bianchi M, Morello M, Sardi N, Linari A, et al. Kikuchi-Fujimoto disease is a rare cause of lymphadenopathy and fever of unknown origin in children: report of two cases and review of the literature. *Am J Pediatr Hematol Oncol.* 2005;27:337-40.
3. Chiang YC, Chen RM, Chao PZ, Yang TH, Lee FP. Intraparotid Kikuchi-Fujimoto disease masquerading as a parotid gland tumor. *Am J Otolaryngol.* 2005;26:408-10.
4. Lin HC, Su CY, Huang CC, Hwang CF, Chieu CY. Kikuchi's disease: a review and analysis of 61 cases. *Otolaryngol Head Neck Surg.* 2003;128:650-3.
5. Kuo TT. Kikuchi's disease (histiocytic necrotizing lymphadenitis). A clinicopathologic study of 79 cases with an analysis of histologic subtypes, immunohistology, and DNA ploidy. *Am J Surg Pathol.* 1995;19:798-809.
6. Mugnanini EN, Watson T, Guccion J, Benator D. Kikuchi disease presenting as a flu-like illness with rash and lymphadenopathy. *Am J Med Sci.* 2003;325:34-7.

María Ramos Fernández^{a,*}, Luis Jiménez Hiscock^b y Beatriz de Olaiz Navarro^b

^a*Servicio de Cirugía General y de Aparato Digestivo, Fundación Hospital Alcorcón, Alcorcón, Madrid, España*

^b*Servicio de Cirugía Torácica, Hospital Universitario de Getafe, Getafe, Madrid, España*

*Autor para correspondencia.

Correo electrónico: mramosf@fhacorcon.es (M. Ramos Fernández)

doi:10.1016/j.arbres.2008.11.002