



Neurology perspectives



18906 - Un caso de adenopatías y encefalopatía; una complicación neurológica atípica de la Enfermedad de Kikuchi-Fujimoto

Coronel Coronel, M.¹; Olmedo Saura, G.¹; Martín Aguilar, L.¹; Magallares López, B.²; Blanco Sanroman, N.¹; Domine, M.¹; Pascual Goni, E.¹

¹Servicio de Neurología. Hospital de la Santa Creu i Sant Pau; ²Servicio de Reumatología. Hospital de la Santa Creu i Sant Pau.

Resumen

Objetivos: La enfermedad de Kikuchi-Fujimoto (EKF), o linfadenitis necrotizante histiocítica, es una enfermedad rara que se presenta típicamente como adenopatías cervicales, fiebre y lesiones cutáneas. Su curso es autolimitado y benigno, aunque se han descrito manifestaciones neurológicas graves y asociación con lupus eritematoso sistémico (LES). Por esto, exponemos un caso clínico que representó un gran desafío diagnóstico.

Material y métodos: Mujer de 34 años que ingresa por cuadro de 1 mes de evolución de fiebre, adenopatías cervicales, síndrome constitucional y edema hemifacial, que durante su ingreso presenta fluctuación del nivel de consciencia con alucinaciones visuales y posteriormente una crisis convulsiva. Se acompañó también de movimientos coreo-atetósicos y hemiparesia izquierda.

Resultados: Analítica sanguínea con LDH, RFA y ferritina elevados, anemia, linfopenia e hipocomplementemia C3. ANA + antiSM + anticardiolipina + biopsia de ganglio sugestiva de EKF. TC craneal donde se observa hipodensidad en GGBB e hidrocefalia aguda. Se realizó una derivación ventricular externa urgente, análisis de LCR con proteinorraquia de 2,9 g, 5 células e IL-6 2539 y se completó el estudio con una RMN cerebral que mostraba hiperseñal en T2/FLAIR en GGBB de predominio derecho. Se estableció un diagnóstico de EKF asociado a LES y se iniciaron megabolus de corticoides asociados a ciclofosfamida, con una respuesta espectacular de la clínica y de las alteraciones de neuroimagen.

Conclusión: La EKF puede presentar afectación neurológica en forma de meningoencefalitis y más raramente lesiones en los ganglios basales. Sin embargo, tiene buen pronóstico luego del tratamiento inmunomodulador.