

Caso atípico de enfermedad de Kimura en varón de 66 años

Marina Campayo-Peña¹, Amparo Puerta-García², Carlota Rodríguez de Vera-Guardiola³, Mónica Campos-Pérez⁴ y Manuel Vives-Soto²

¹Servicio de Medicina Interna, Hospital General de Albacete, Albacete, España

²Servicio de Medicina Interna, Hospital Quironsalud Albacete, Albacete, España

³Servicio de Anatomía Patológica, Hospital General de Albacete, Albacete, España

⁴Servicio de Radiodiagnóstico, Hospital General de Albacete, Albacete, España

Recibido: 15/07/2022

Aceptado: 11/10/2022

En línea: 31/12/2022

Citar como: Campayo-Peña M, Puerta-García A, Rodríguez de Vera-Guardiola C, Campos-Pérez M, Vives-Soto M. Caso atípico de enfermedad de Kimura en varón de 66 años. Rev Esp Casos Clin Med Intern (RECCMI). 2022 (diciembre); 7(3): 17-20. doi: 10.32818/reccmi.a7n3a6.

Cite this as: Campayo-Peña M, Puerta-García A, Rodríguez de Vera-Guardiola C, Campos-Pérez M, Vives-Soto M. Atypical case of Kimura's disease in a 66-year-old man. Rev Esp Casos Clin Med Intern (RECCMI). 2022 (December); 7(3): 17-20. doi: 10.32818/reccmi.a7n3a6.

Autor para correspondencia: Marina Campayo-Peña. marinacampayop@gmail.com

Palabras clave

- ▶ Enfermedad de Kimura
- ▶ Hiperplasia angiolinfoide con eosinofilia
- ▶ Linfadenopatía
- ▶ Eosinofilia periférica
- ▶ Biopsia

Keywords

- ▶ Kimura disease
- ▶ Angiolymphoid hyperplasia with eosinophilia
- ▶ Lymphadenopathy
- ▶ Eosinophilia
- ▶ Biopsy

Resumen

La enfermedad de Kimura se debe sospechar ante masas o nódulos linfoides en cabeza y cuello, con afectación del tejido celular subcutáneo y linfadenopatías regionales, con poca inflamación y pocos síntomas sistémicos, habitualmente acompañadas de eosinofilia periférica y elevación de IgE sérica. Presenta buen pronóstico incluso sin tratamiento, aunque con tendencia a la recidiva.

Se presenta el caso de un varón caucásico de 66 años con una masa laterocervical de rápida aparición cuyo diagnóstico final se realizó con la biopsia, en la que se encontraron hallazgos mixtos con hiperplasia angiolinfoide con eosinofilia, que antes se pensaba que era la misma entidad.

Abstract

Kimura disease should be suspected when there are lymphoid masses or nodules in the head and neck, with subcutaneous cellular tissue involvement and regional lymphadenopathy, with minor inflammation and few systemic symptoms. It is usually associated with blood eosinophilia and elevated serum IgE. Even without treatment, it has a good prognosis, although recurrence is common.

We present the case of a 66-year-old Caucasian male with a rapidly appearing laterocervical mass whose final diagnosis was made by biopsy. Biopsy showed mixed findings of Kimura disease and angiolymphoid hyperplasia with eosinophilia, once thought to be the same disorder.

Puntos destacados

- ▶ La enfermedad de Kimura es una enfermedad infrecuente y de buen pronóstico que el internista debe conocer.
- ▶ A menudo es un hallazgo imprevisto en el estudio de la biopsia, que debe correlacionarse con la clínica para llegar al diagnóstico.

Introducción

La enfermedad de Kimura es un trastorno inflamatorio crónico, infrecuente y de etiología desconocida, caracterizado por la aparición de masas linfoides subcutáneas regionales acompañadas muy frecuentemente de eosinofilia periférica y niveles elevados de inmunoglobulina E (IgE)¹.

Se da predominantemente en varones asiáticos jóvenes, con un pico de incidencia en la segunda y tercera décadas de la vida y suele presentarse como

un nódulo o masa subcutánea de 1 a 7 cm de diámetro localizado en cabeza o cuello, casi siempre acompañado de linfadenopatías locorregionales. También puede afectar a parótidas, órbitas, cavidad oral y senos paranasales, y no suele acompañarse de síntomas sistémicos².

La hiperplasia angiolinfoide con eosinofilia (HALE) es un raro trastorno vasoproliferativo benigno, también de etiología desconocida, que se manifiesta clínicamente como pápulas o nódulos cutáneos en forma de cúpula, duros y de color rosado o marrón-rojizo, solitarios o agrupados en una misma región, más frecuentemente en cabeza y cuello. No se acompaña de adenopatías ni de elevación de IgE, pero en un 20% hay eosinofilia periférica^{1,2}.

Aunque inicialmente se pensó que se trataba de presentaciones diferentes del mismo proceso por sus similitudes histológicas, actualmente se consideran entidades distintas, aunque pueden solaparse en algunos pacientes^{1,2}.

A continuación presentamos un paciente que desarrolló un cuadro clínico característico de enfermedad de Kimura, pero con hallazgos histológicos típicos de ambos procesos que dificultaron el diagnóstico.

Caso clínico

Antecedentes, enfermedad actual y exploración física

Varón de 66 años, español y de raza blanca, que ingresa para estudio de bultoma cervical. Antecedentes de hipotiroidismo primario autoinmune en tratamiento con levotiroxina, hipercolesterolemia en tratamiento con pravastatina y adenocarcinoma de próstata T2cN0M0 de alto riesgo tratado 2 meses antes con radioterapia y bloqueo hormonal con triptorelina.

Consulta porque desde hacía 2 semanas notaba tumefacción cervical izquierda de predominio matutino y acompañada de leve disfagia alta. Una semana antes tuvo un pico autolimitado de fiebre de 38 °C sin otros síntomas. No tenía prurito ni sudoración nocturna ni pérdida de peso. No había recibido otros medicamentos y no había tenido viajes recientes al extranjero ni contacto con animales.

En la exploración presentaba tumoración indurada, adherida a planos profundos y levemente dolorosa, sin fluctuación ni signos inflamatorios, localizada en región laterocervical izquierda y que se extendía desde región retroauricular hasta fosa supraclavicular. Boca y orofaringe normales. El resto de la exploración física era normal y no se palpaban adenopatías en otros territorios.

Pruebas complementarias

El análisis de sangre mostró: VSG 50 mmHg (0-22), PCR 2,5 mg/dL (0-0,5), hemoglobina 12,5 g/dL, leucocitos 8.250/uL (neutrófilos 5.590/uL, linfocitos 840/uL, monocitos 550/uL, eosinófilos 1.210/uL, basófilos 60/uL), plaquetas 186.000/uL, LDH 299 U/L (135-225), ferritina 750 ng/mL (30-400), índice de saturación de transferrina 23% (17-44), IgE total 90 U/L (<120), beta-2-microglobulina 3,2 mg/L (0,6-2,4), y el resto de la bioquímica con iones e inmunoglobulinas normales.

Las serologías de citomegalovirus, virus de Epstein-Barr (anti-VCA) y toxoplasma fueron positivas para IgG y negativas para IgM; serología de VIH 1 y 2 (por ELISA) y lúes (RPR) negativas. Mantoux y Quantiferon-TB negativos.

Se realizó una tomografía computarizada cérvico-torácica con contraste intravenoso que demostró imágenes compatibles con adenopatías localizadas en la cadena laterocervical y fosa supraclavicular izquierdas, con edema de partes blandas y colapso de la vena yugular ipsilateral (**figuras 1 y 2**); no presentaba adenopatías en otras localizaciones ni lesiones pulmonares, hepáticas u óseas.

La punción con aguja fina guiada por ecografía mostró abundantes linfocitos pequeños sin atipias. Otorrinolaringología realizó intervención quirúrgica encontrando un rosario de adenopatías duras, difíciles de individualizar, adheridas a planos profundos, extirpando las del triángulo posterior alto (región II-A).

El estudio histológico mostró tejido adiposo con áreas mal delimitadas de fibrosis, densa proliferación vascular con endotelios epitelioides prominentes proyectados hacia la luz vascular, abundante celularidad inflamatoria (linfocitos, células plasmáticas, macrófagos y principalmente eosinófilos) y extensas áreas de necrosis, sin evidencia de arquitectura reconocible de ganglio linfático (**figuras 3 y 4**).

Algunos de estos hallazgos son compatibles con ambas entidades como la afectación de partes blandas, fibrosis, proliferación vascular e infiltrado eosinofílico. A favor de la enfermedad de Kimura estaría la presencia de necrosis y la sospecha de que haya un ganglio linfático totalmente destruido. A favor de la HALE encontraríamos proliferación vascular con células endoteliales epitelioides proyectadas a la luz vascular^{3,4}.

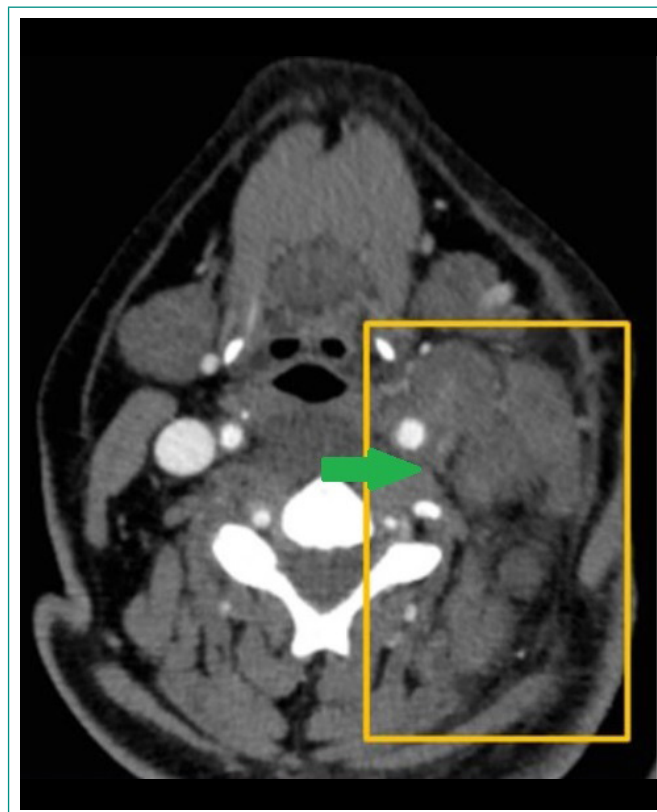


Figura 1. Adenopatías laterocervicales izquierdas, con una densidad similar a los tejidos blandos, con edematización de la musculatura adyacente y de los planos grasos intermusculares (*cuadrado amarillo*). Incidentalmente se aprecia colapso de la vena yugular izquierda (*flecha verde*).



Figura 2. Adenopatías supraclaviculares izquierdas (*cuadrado amarillo*), también con cambios inflamatorios de la musculatura y el tejido celular subcutáneo adyacentes, que se extienden hacia el músculo platismo contralateral (*flecha roja*). También se objetiva el colapso de la vena yugular izquierda (*cuadrado amarillo*).

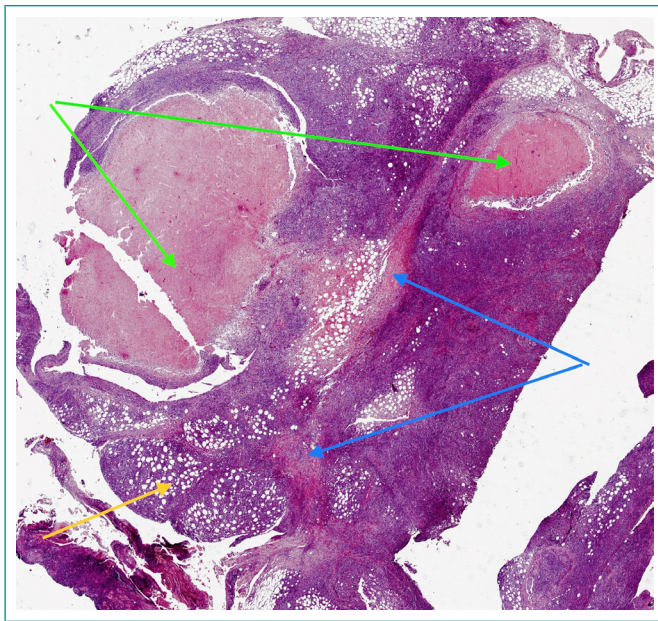


Figura 3. Imagen panorámica donde apreciamos tejido adiposo con áreas mal delimitadas de fibrosis, abundante celularidad inflamatoria y extensas áreas de necrosis. No se reconoce ganglio linfático.

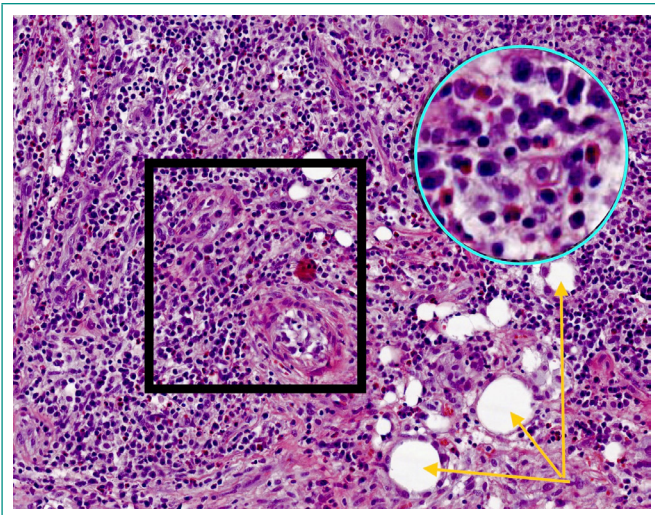


Figura 4. Imágenes a mayor aumento donde se aprecia tejido adiposo infiltrado por fibrosis, densa proliferación vascular con endotelios prominentes y celularidad inflamatoria compuesta principalmente por eosinófilos.

Evolución

Se realizó una tomografía por emisión de positrones con fluoro-desoxi-glucosa que mostró conglomerado adenopático a nivel cervical II-A y supraclavicular izquierdos con escasa actividad metabólica (SUV máx 3.2), sugestivas de patología inflamatoria; no hubo hipercaptación patológica a otros niveles.

Se planteó al paciente la exéresis quirúrgica completa y radioterapia, pero el paciente lo rechazó y se decidió vigilar la evolución sin tratamiento. Seis semanas después de la cirugía exploratoria se normalizaron los reactantes de fase aguda y la eosinofilia. Los niveles de IgE aumentaron a 857 U/L tras 1 mes y fueron descendiendo hasta normalizarse a los 9 meses. Tras un año de seguimiento, no había adenopatías palpables y las analíticas permanecían normales.

El paciente rehusó realizar nuevas pruebas de imagen y dejó de acudir a la consulta.

Diagnóstico

Enfermedad de Kimura.

Discusión

Se trata de un caso excepcional de una enfermedad rara, tanto por la edad y raza del paciente, como por los hallazgos histopatológicos mixtos entre enfermedad de Kimura en fase avanzada (proliferación vascular inusual para esta enfermedad) y HALE.

El diagnóstico final se pudo realizar al correlacionar la anatomía patológica con el resto de datos, puesto que clínicamente se trataba de una masa subcutánea, no de pápulas, analíticamente presentaba eosinofilia y elevación de IgE y radiológicamente tenía adenopatías y cambios inflamatorios de partes blandas.

La patogenia de la enfermedad de Kimura es desconocida y se han postulado diversas causas desencadenantes, como traumatismos, infección, reacción de hipersensibilidad mediada por IgE o proceso autoinmune, pero no se ha podido establecer ninguna de ellas de forma consistente^{1,2}.

Desde el punto de vista clínico debe realizarse el diagnóstico diferencial con linfadenitis infecciosa, lupus, granulomatosis eosinofílica con poliangeítis (Churg-Strauss), metástasis ganglionares de tumores de órgano sólido, linfoma de Hodgkin y linfoma T angioinmunoblástico, enfermedad de Castleman unicéntrica, enfermedad de Kikuchi-Fujimoto, enfermedad de Rosai-Dorfman y con la enfermedad relacionada con la IgG4 en su forma limitada a cabeza y cuello^{5,6}.

El pronóstico de la enfermedad de Kimura es bueno, pues no se han descrito casos de malignización⁷. Aunque el tratamiento inicial habitual es la exéresis quirúrgica, la enfermedad tiende a recurrir, si bien este riesgo se reduce cuando se asocia radioterapia⁷. Estos pacientes deben vigilarse a largo plazo por el riesgo de recurrencia y de enfermedad renal (pueden desarrollar glomerulonefritis hasta un 20% de los pacientes)^{1,2}.

Conclusiones

La enfermedad de Kimura es una enfermedad infrecuente y de buen pronóstico y es, normalmente, un hallazgo de la biopsia. Se caracteriza por masas con afectación de tejido subcutáneo, en cabeza y cuello, con linfadenopatía regional, junto a eosinofilia periférica y niveles elevados de IgE sérica. Histológicamente se debe realizar el diagnóstico diferencial con la HALE, aunque existen casos de solapamiento entre ambas entidades.

Bibliografía

1. Campos Domínguez M, Suárez Fernández R. Enfermedad de Kimura e hiperplasia angiolinfoide con eosinofilia. ¿La misma enfermedad o distintas entidades? *Piel (Barc)* 2017; 33: 279-281. Accesible en: <https://www.sciencedirect.com/science/article/pii/S0213925117303659> (último acceso oct. 2022).
2. Ailing Zou A, Hu M, Niu B. Comparison between Kimura's disease and angiolymphoid hyperplasia with eosinophilia: case reports and literature review. *J Int Med Res.* 2021; 49 (9): 1-8. Accesible en <https://doi.org/10.1177/03000605211040976> (último acceso oct. 2022).
3. Kung IT, Gibson JB, Bannatyne PM. Kimura's disease: a clinico-pathological study of 21 cases and its distinction from angiolymphoid hyperplasia with eosinophilia. *Pathology.* 1984; 16(1): 39-44. Accesible en: <https://dx.doi.org/10.3109/00313028409067909> (último acceso oct. 2022).
4. Kuo TT, Shih LY, Chan HL. Kimura's disease. Involvement of regional lymph nodes and distinction from angiolymphoid hyperplasia with eosinophilia. *Am J Surg Pathol.* 1988; 12(11): 843-854.

5. Park SW, Kim HJ, Sung KJ, et al. Kimura disease: CT and MR imaging findings. *AJNR Am J Neuroradiol* 2012; 33(4): 784-788. Accesible en: <https://dx.doi.org/10.3174/ajnr.A2854> (último acceso oct. 2022).
6. Kottler D, Barète S, Quéreux G, Ingen-Housz-Oro S, Fraitag S, Ortonne N et al. Retrospective multicentric study of 25 Kimura disease patients: emphasis on therapeutics and shared features with cutaneous IgG4-related disease. *Dermatology* 2015; 231(4): 367-377. Accesible en: <https://doi.org/10.1159/000439346> (último acceso oct. 2022).
7. Ye P, Wei T, Yu GY, Wu LL, Peng X. Comparison of local recurrence rate of three treatment modalities for Kimura disease. *J Craniofac Surg* 2016; 27(1): 170-174. Accesible en: <https://doi.org/10.1097/SCS.0000000000002337> (último acceso oct. 2022).