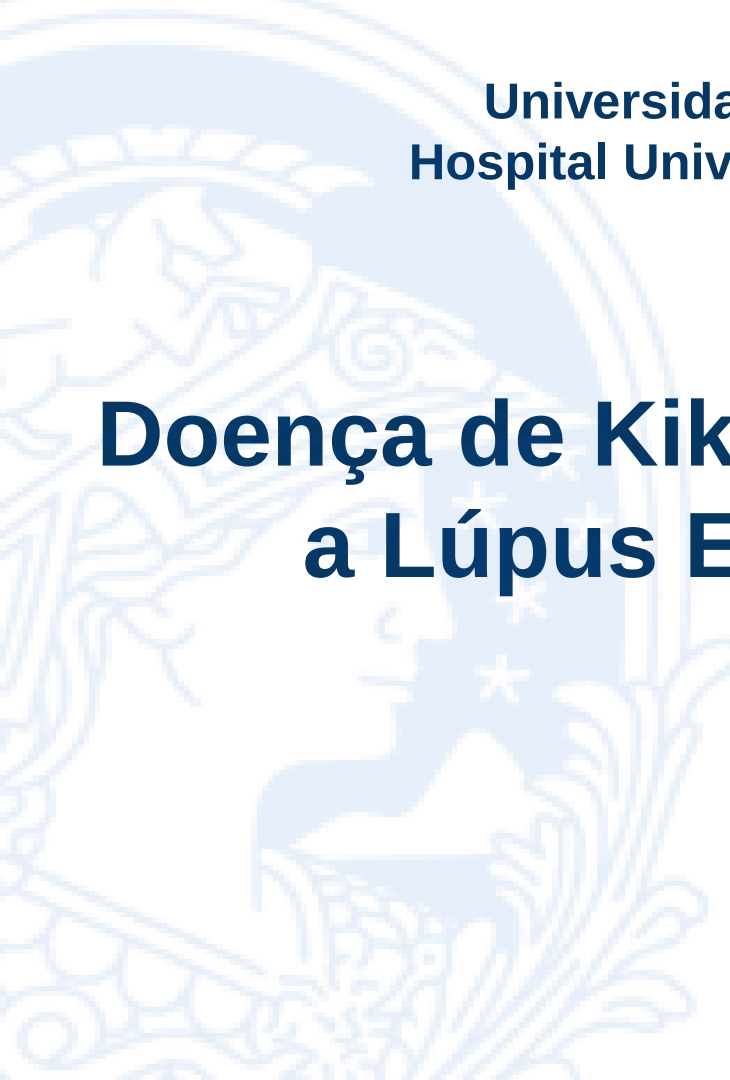




Universidade Federal do Rio de Janeiro
Hospital Universitário Clementino Fraga Filho

Doença de Kikuchi-Fujimoto associada a Lúpus Eritematoso Cutâneo

Yasmin Sab
Ana Letícia P. Gonçalves
Cecília Victor
Danielle C. Quintella
Tullia Cuzzi
Celso Sodré

Anamnese



ID: D.S.B., 44 anos, branco, solteiro, natural e residente do Rio de Janeiro.



HDA: Paciente procura setor de emergência do HUCFF queixando-se de tosse seca, febre vespertina, astenia e perda ponderal há 2 meses, evoluindo com adenopatia cervical e axilar bilaterais. Além disso, relata surgimento de pápulas eritematosas indolores e sem prurido, no tronco, face e pescoço há 2 semanas.

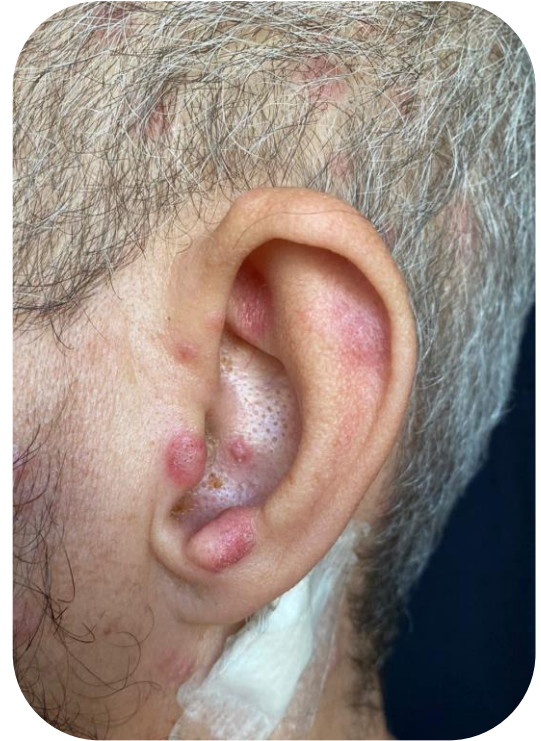


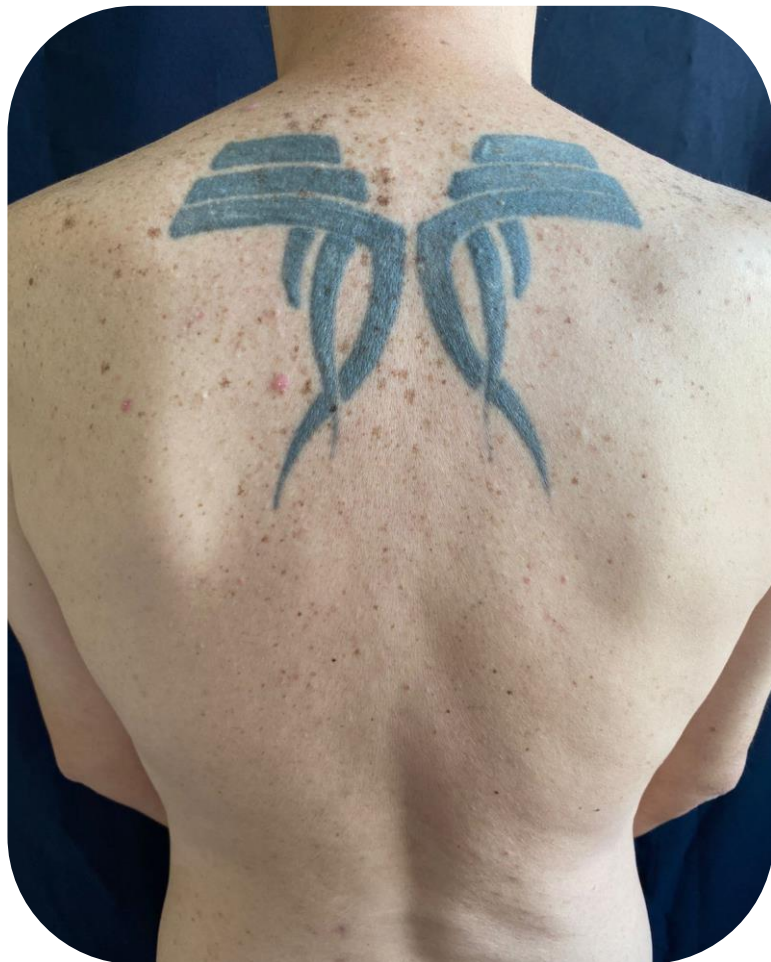
HPP: Amiloidose hereditária por transtirretina
Depressão
Nega alergias
Medicações de uso contínuo: clonazepam 1cp/ noite

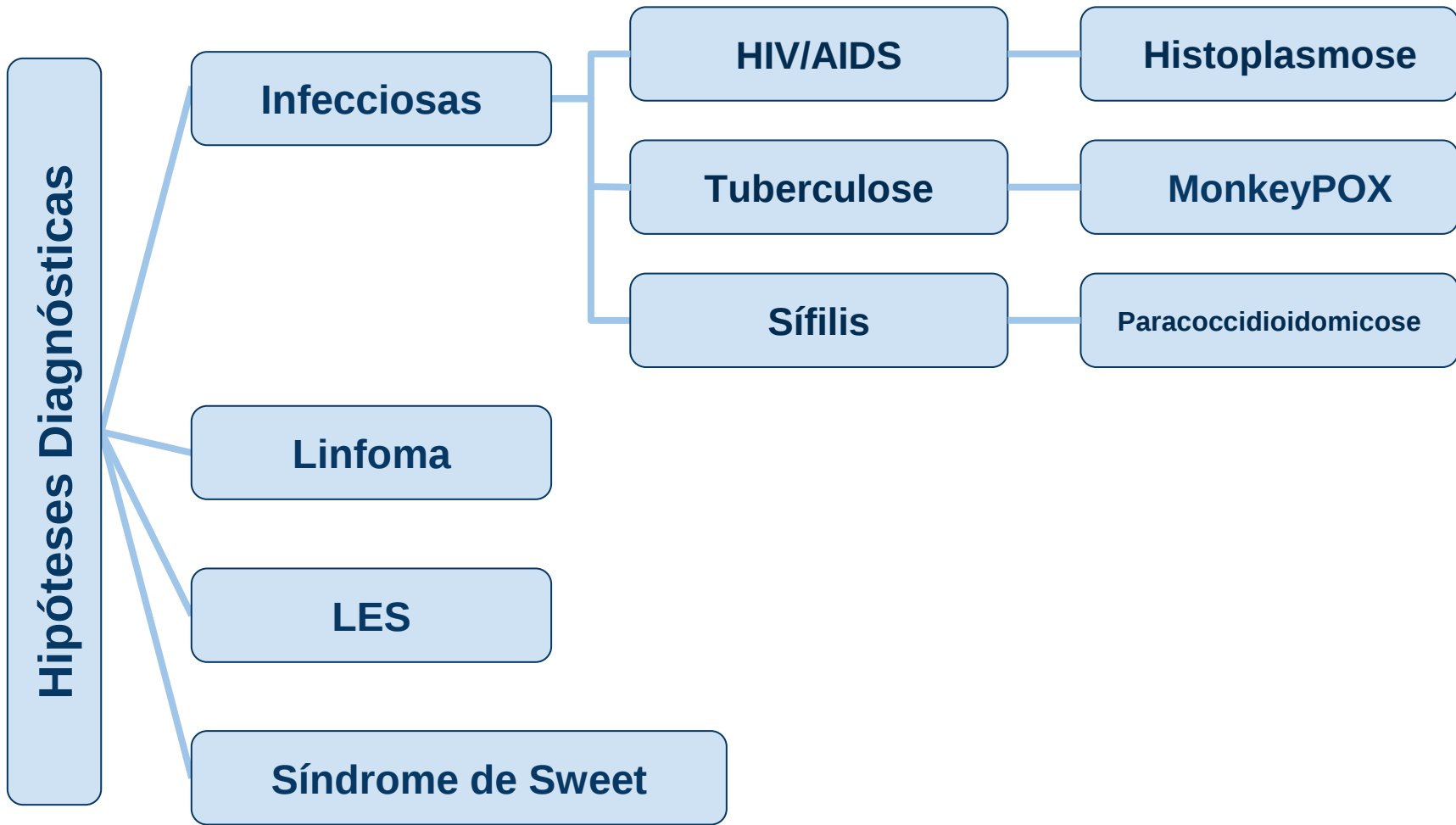


H. Social: Tabagista 20 maços-ano, etilismo social

Ao exam







Investigação diagnóstica

- **Anemia**
- **Leucopenia**
- **Marcadores inflamatórios elevados**

Hb 8,0 / Ht 25,1 / VCM 88,4 / HCM 28,2 / Fe 30 / IST 12

Leuco 3390 -> 730 linfócitos

PCR 12,6 / VHS 100 / LDH 663 / Ferritina 2945

- **TC tórax:** Sem achados sugestivos de tuberculose pulmonar

Linfadenomegalia axilar direita (2x3 cm)

Investigação diagnóstica

- 
- Anti HIV
- BAAR / GeneXpert do escarro
- Teste treponêmico
- Histoplasma Anticorpos totais
- Paracoccidioidomicose IgM
- PCR MonkeyPox e varicela
- FAN
- Anti DNA, Anti SM, Anti RO, Anti LA
- Anticardiolipina IgM/IgG
- Antiglicoproteína IgM/IgG
- C3 = 116 / C4 = 33,6 (normal)
- PCR e teste rápido COVID 19
- Hemoculturas (fungo e micobactéria)
- IgM
- plasmose IgM
- rologia para Cryptococcus
- Anti HbS, Anti HbC IgM/IgG, HbSAg
- Anti HCV
- HTLV

Investigação diagnóstica

- Biópsia de lesão cutânea retroauricular esquerda
- Biópsia de linfonodo cervical esquerdo



Biópsia de linfonodo

- Áreas de **necrose** com participação de **células B, T e macrófagos** dada por imunohistoquímica (histiócitos CD68 e CD163 +)
- Ausência de microorganismos pelas colorações especiais
- **Sem critérios para malignidade**



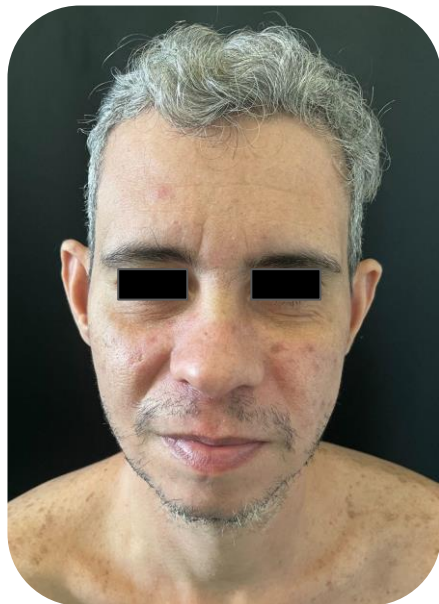
Compatível com Doença de Kikuchi-Fujimoto

Evolução clínica

Alta após 7 dias de internação:

- Regressão espontânea dos sintomas sistêmicos
- Progressiva normalização laboratorial
- Melhora parcial das lesões cutâneas - aguardando resultado da biópsia de pele

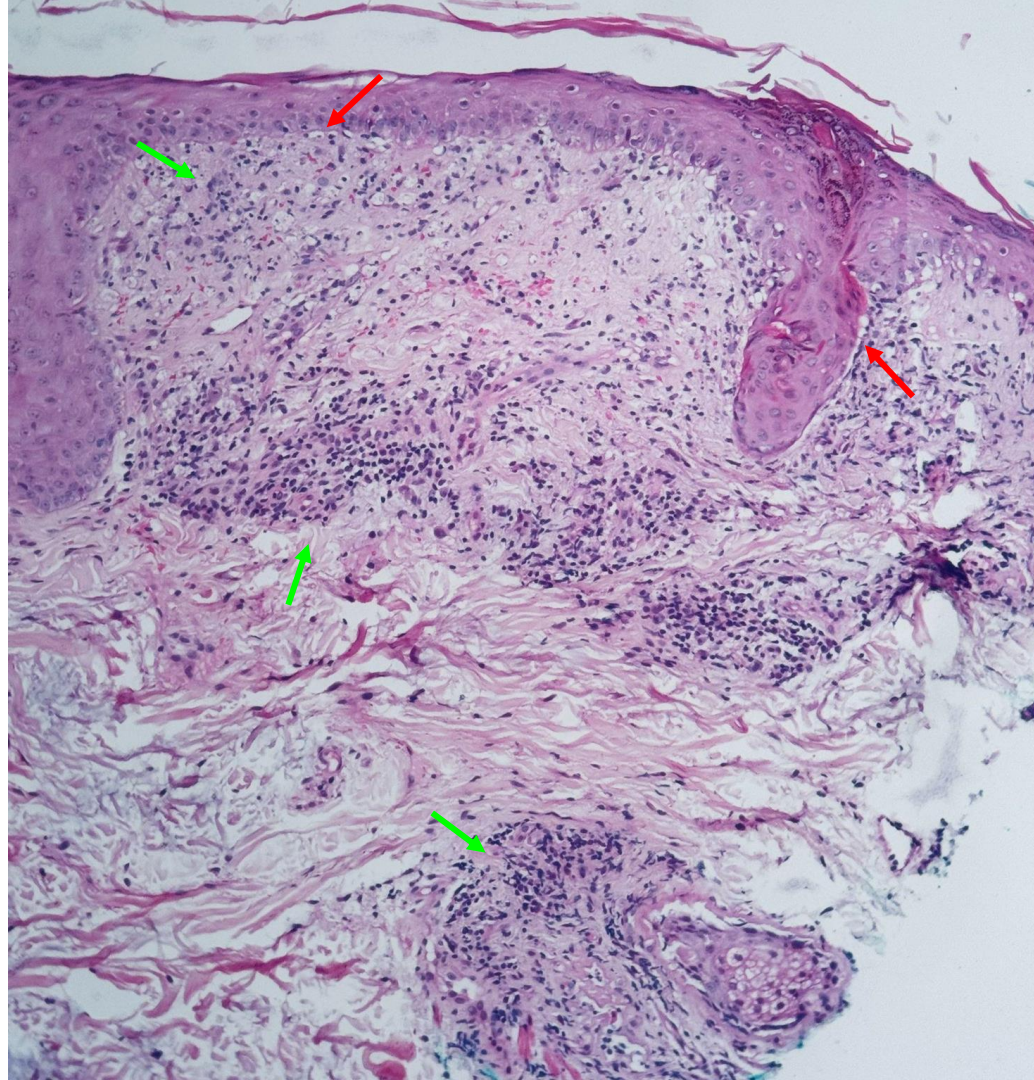
Retorno ambulatorial após 2 meses



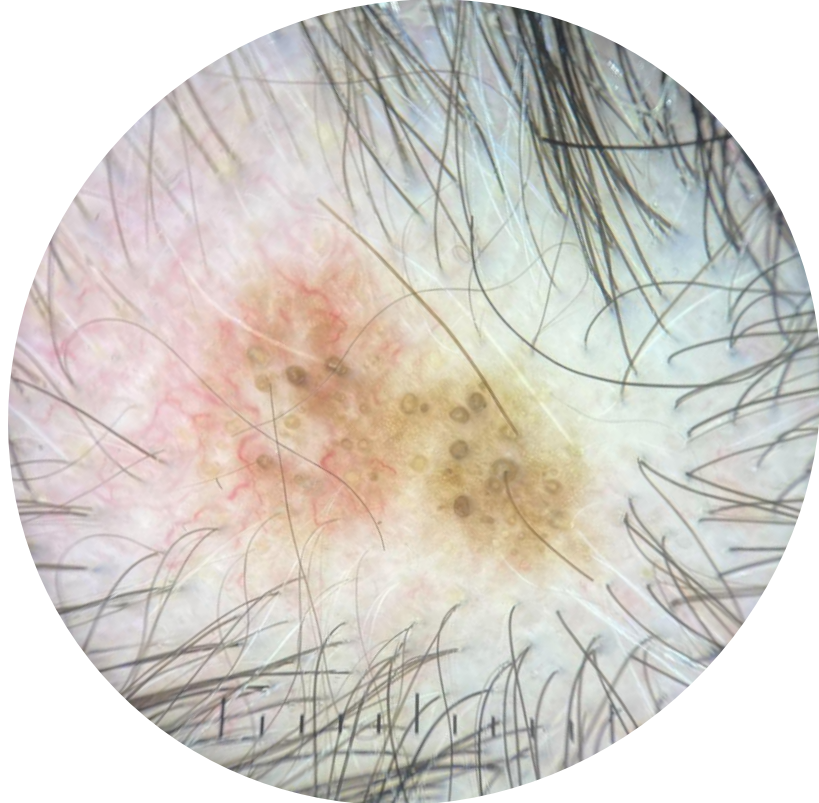
Biópsia da pele

- Infiltrado inflamatório
confluente na derme alta
- Alteração vacuolar da
camada basal

Havia mucinose dérmica

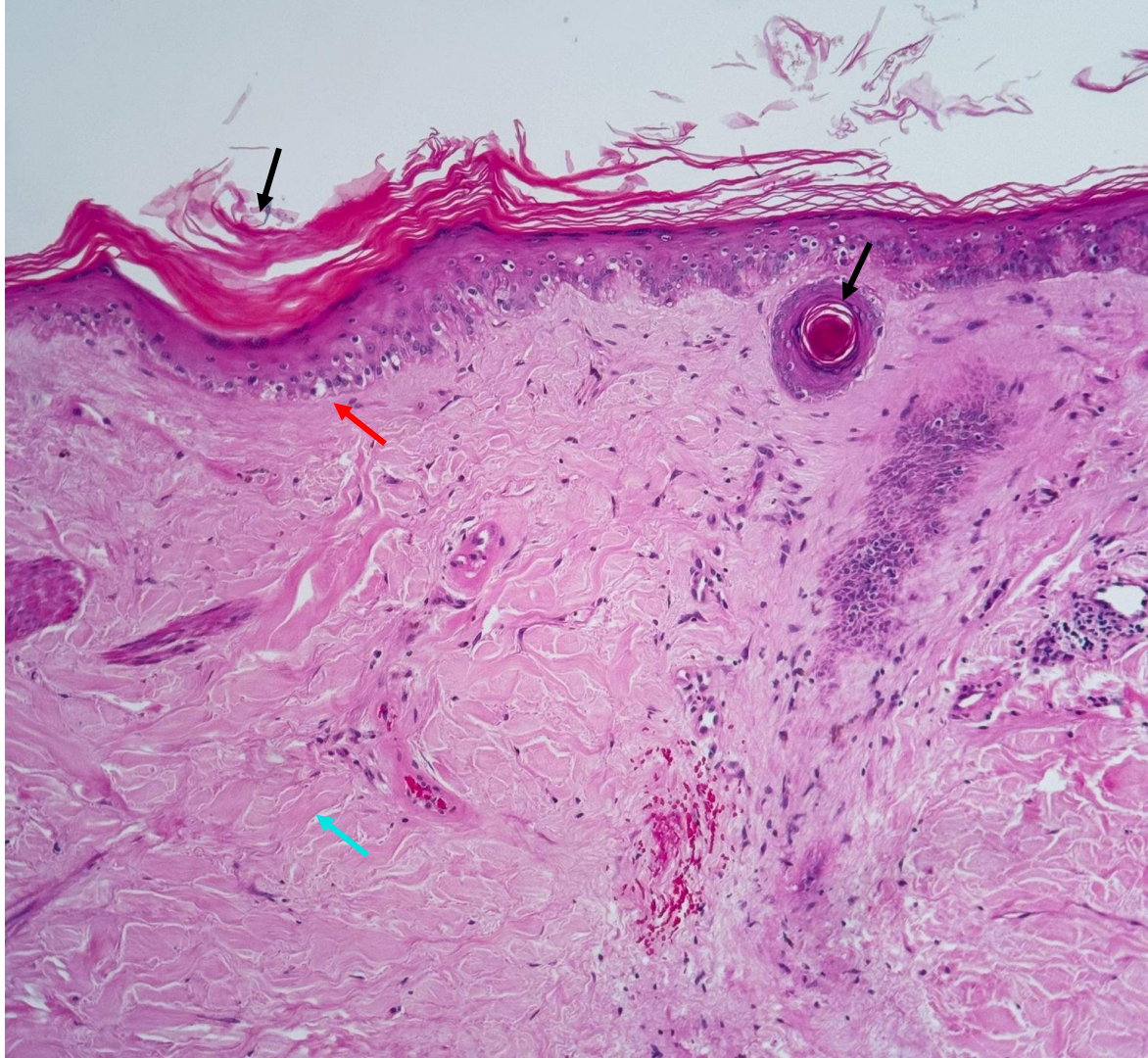


Retorno ambulatorial - maio/2023



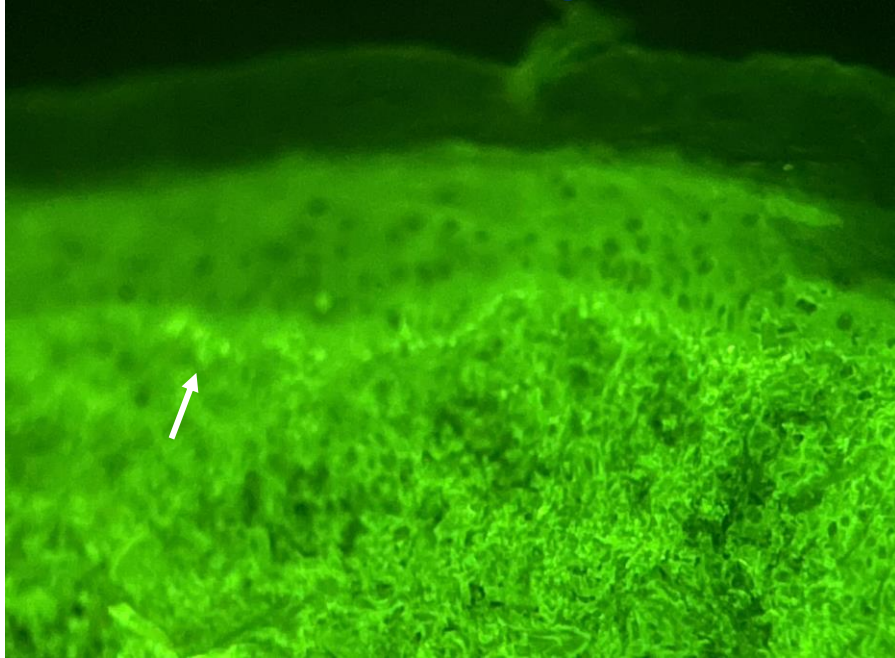
Biópsia do couro cabeludo

- Hiperkeratose folicular
- Alteração vacuolar da camada basal
- Esclerose da derme alta

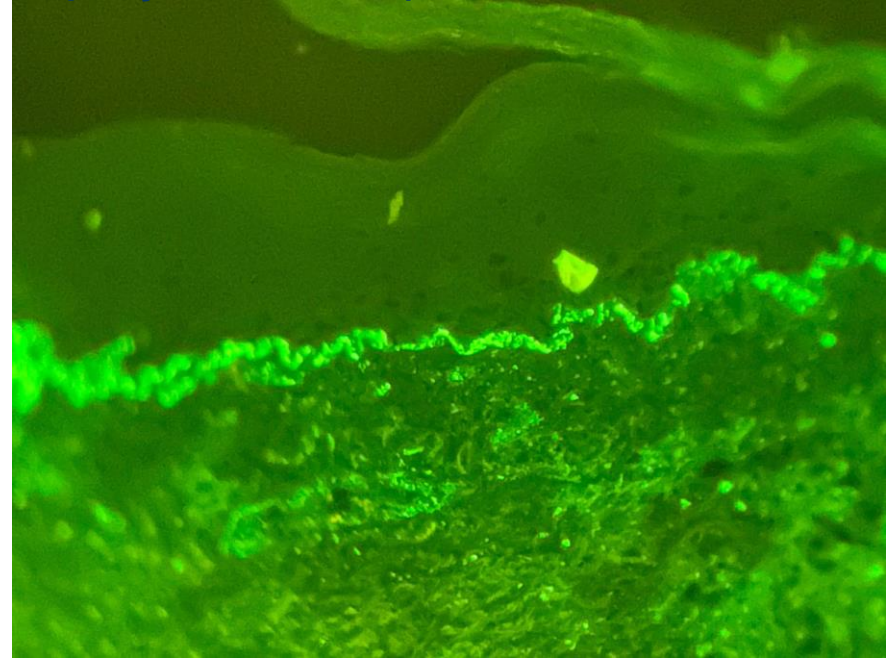


Imunofluorescência direta

Positividade granular, ao longo da junção dermo-epidérmica



IgG - positividade discreta e focal (+/+++).



IgM - positividade intensa (+++/+++)

Impressão diagnóstica



**Doença de Kikuchi-Fujimoto associada
a Lúpus Eritematoso Cutâneo**

Doença de Kikuchi-Fujimoto (DKF)

- Linfangite necrotizante histiocítica auto-limitada
- Descrita em 1972 no Japão
- Prevalência desconhecida
- Jovens < 40 anos
- Etiologia: incerta (autoimune / pós infecciosa)

Doença de Kikuchi-Fujimoto (DKF)

Clínica

- Febre
- Linfonodomegalia
- Sudorese noturna, perda ponderal, dor abdominal
- Artrite, hepatoesplenomegalia
- Acometimento cutâneo em 30-40% casos
- Resolução espontânea ocorre em até 6 meses



Retirado de: Jagadeesan S et al. Lupus and Kikuchi-Fujimoto Disease: A Combination for Catastrophe. Cureus. 2022 Jul 28;14(7):e27423.

Doença de Kikuchi-Fujimoto (DKF)

Diagnóstico

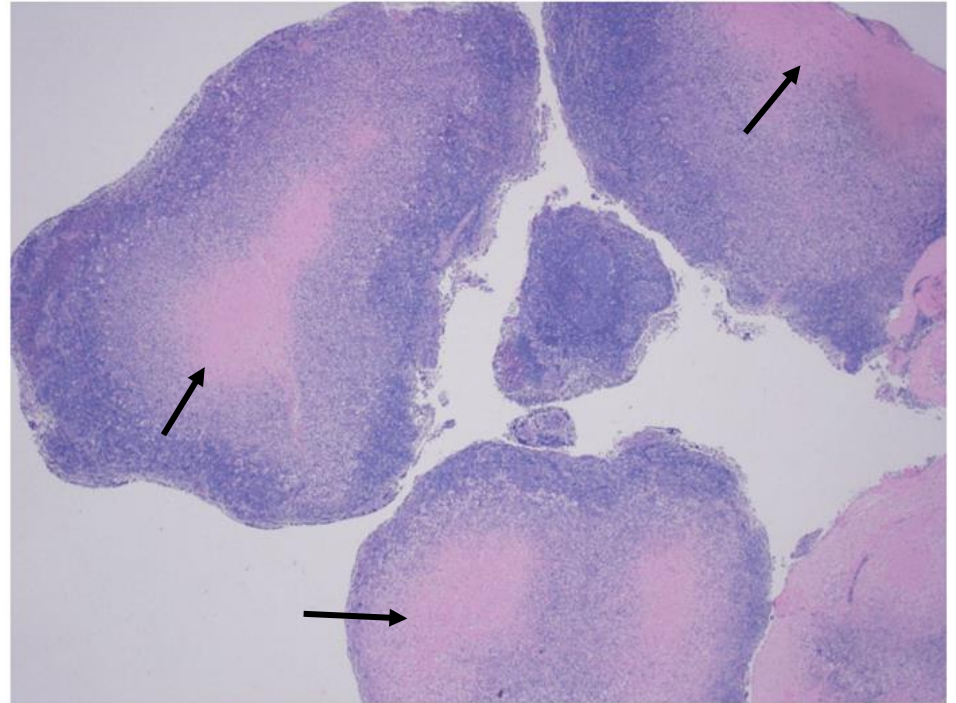
- Correlação clínico-histopatológica

Diagnósticos diferenciais

- LES, tuberculose, linfoma

Tratamento

- Sintomáticos
- Corticoterapia



Associação de DKF e lúpus eritematoso

- Pode estar associada, surgir após ou preceder em anos o lúpus eritematoso na sua forma sistêmica
- Estudos sugerem que DKF seja uma forma frustra ou inicial do LES
- Acompanhamento a longo prazo é mandatório
- Relação com lúpus exclusivamente cutâneo é muito rara, com poucos relatos na literatura

Lupus profundus and discoid lupus following a diagnosis of Kikuchi-Fujimoto disease

JaBreia F. James, BS,^{a,b} Jenny E. Liles, MD,^b and Morgan W. Thakore, MD^b
Augusta, Georgia



Fig 2. Firm subcutaneous nodule on the posterior aspect of the left arm.

- DKF aos 16 anos
- Lúpus discóide e profundo aos 25 anos
- FAN 1:320 / sem critérios para LES
- O autor sugere que o tratamento precoce com hidroxicloroquina possa estar associado ao atraso na progressão para LES

Seguimento

- Acompanhado há 1 ano e 4 meses
- Mantendo quadro de lúpus eritematoso exclusivamente cutâneo
- Sem lesões ativas, em tratamento com hidroxicloroquina
- Sem recidiva da Doença de Kikuchi-Fujimoto

Motivos da apresentação

- Demonstração de doença rara que possui associação conhecida na literatura com lúpus eritematoso
- Destacar a necessidade de acompanhamento a longo prazo dos pacientes pelo risco de evolução para forma sistêmica do lúpus

Agradecimentos

- Dra Denize D Azambuja Ramos
- Dr. Paulo Glukhas Cassar Nunes
- Serviço de Doenças Infecto Parasitárias do HUCFF

Referências

- Rana, M. B. M., Fatima, M., Rana, I. M., Haseeb Ul Rasool, M., Abosheaishaa, H., Abrudescu, A., & Bandagi, S. Kikuchi-Fujimoto Disease With Systemic Lupus Erythematosus and Systemic Sclerosis Overlap: A Unique Clinical Presentation. *Cureus*, v. 15, n. 9, p. e44986, set. 2023.
- Mahajan, V. K., Sharma, V., Sharma, N., & Rani, R. Kikuchi-Fujimoto disease: A comprehensive review. 2023 Jun 6;11(16):3664–79.
- Liu, C., Jin, Y., Huang, H., Ding, F., Yang, Z., Xu, X., ... & Jin, Y. Kikuchi-Fujimoto disease as the initial manifestation of systemic lupus erythematosus complicated with macrophage activation syndrome: two case reports and a review of literature. *BMC Pediatrics*, v. 22, n. 1, p. 673, nov. 2022.
- Jagadeesan, S., Rani, S., Porwal, Y. C., & Patel, P. Lupus and Kikuchi-Fujimoto Disease: A Combination for Catastrophe. *Cureus*, v. 14, n. 7, p. e27423, jul. 2022.
- James, J. F., Liles, J. E., & Thakore, M. W. Lupus profundus and discoid lupus following a diagnosis of Kikuchi-Fujimoto disease. *JAAD Case Reports*, v. 33, p. 45-47, nov. 2021.
- Pham, A. K., Castillo, S. A., Barton, D. T., Rigby, W. F., Guill, M. A., Lucas, R., & LeBlanc, R. E. Kikuchi-Fujimoto disease preceded by lupus erythematosus panniculitis: do these findings together herald the onset of systemic lupus erythematosus? *Dermatology Online Journal*, v. 26, n. 8, p. 13030, ago. 2020.
- Singh, J. M., & Shermetaro, C. B. Kikuchi-Fujimoto Disease in Michigan: A Rare Case Report and Review of the Literature. *Clinical Medicine Insights: Ear, Nose and Throat*, v. 12, p. 1179550619828680, fev. 2019.

Obrigada

