

Figura 1 Mutación en el exón 10 del gen *THRβ* descrita en el paciente.

tente de hormonas tiroideas con niveles de TSH normales o elevados. El tratamiento sería el del TDAH.

Bibliografía

1. Brucker-Davis F, Skarulis MC, Grace MB, Benichou J, Hauser P, Wiggs E, et al. Genetic and clinical features of 42 kindreds with resistance to thyroid hormone. The National Institutes of Health Prospective Study. *Ann Intern Med.* 1995;123:572–83.
2. Refetoff S, DeWind LT, DeGroot LJ. Familial syndrome combining deaf-mutism, stippled epiphyses, goiter and abnormally high PBI: possible target organ refractoriness to thyroid hormone. *J Clin Endocrinol Metab.* 1967;27:279–94.
3. Refetoff S, Dumitrescu AM. Syndromes of reduced sensitivity to thyroid hormone: genetic defects in hormone receptors, cell transporters and deiodination. *Best Pract Res Clin Endocrinol Metab.* 2007;21:277–305.
4. Bernal J. Síndromes de resistencia a las hormonas tiroideas. *Endocrinol Nutr.* 2011;58:185–96.
5. Barkoff MS, Kocherginsky M, Anselmo J, Weiss RE, Refetoff S. Autoimmunity in patients with resistance to thyroid hormone. *J Clin Endocrinol Metab.* 2010;95:3189–93.
6. Weiss RE, Hayashi Y, Nagaya T, Petty KJ, Murata Y, Tunca H, et al. Dominant inheritance of resistance to thyroid hormone not linked to defects in the thyroid hormone receptor alpha or beta genes may be due to a defective cofactor. *J Clin Endocrinol Metab.* 1996;81:4196–203.
7. Reutrakul S, Sadow PM, Pannain S, Pohlenz J, Carvalho GA, Macchia PES, et al. Search for abnormalities of nuclear corepres-

sors, coactivators, and a coregulator in families with resistance to thyroid hormone without mutations in thyroid hormone receptor beta or alpha genes. *J Clin Endocrinol Metab.* 2000;85:3609–17.

8. Weiss RE, Stein MA, Refetoff S. Behavioral effects of liothyronine (L-T3) in children with attention deficit hyperactivity disorder in the presence and absence of resistance to thyroid hormone. *Thyroid.* 1997;7:389–93.
9. Torre P, Bertoli M, Di Giovanni S, Scommegna S, Conte C, Novelli G, et al. Endocrine and neuropsychological assessment in a child with a novel mutation of thyroid hormone receptor: response to 12-month triiodothyroacetic acid (TRIAc) therapy. *J Endocrinol Invest.* 2005;28:657–62.

A.B. Martínez López^a, J.C. Moreno Navarro^b, M.J. Maldonado Belmonte^c y M.B. Roldán Martín^{a,*}

^a *Servicio de Pediatría, Hospital General Universitario Gregorio Marañón, Madrid, España*

^b *Instituto de Genética Médica y Molecular, Hospital Universitario La Paz, Madrid, España*

^c *Servicio de Psiquiatría, Hospital General Universitario Gregorio Marañón, Madrid, España*

* Autor para correspondencia.

Correo electrónico: mbroldan.hugum@salud.madrid.org (M.B. Roldán Martín).

<http://dx.doi.org/10.1016/j.anpedi.2012.08.011>

Enfermedad de Kikuchi-Fujimoto en una portadora del VIH

Kikuchi-Fujimoto disease in an HIV carrier

Sr. Editor:

La enfermedad de Kikuchi-Fujimoto (EKF) o linfadenitis histiocítica necrotizante, es una rara patología, en general de características benignas y autolimitadas. Aunque de distribución mundial, su prevalencia es más elevada en Japón,

donde fue descrita simultáneamente por Kikuchi y Fujimoto en 1972. El curso clínico¹ puede ser agudo o subagudo. Las adenopatías suelen situarse en el triángulo cervical posterior y ser dolorosas y refractarias al tratamiento antibiótico. Un 30-50% desarrollan fiebre y síntomas de vías respiratorias altas. Menos frecuentemente tienen pérdida de peso, náuseas y vómitos, odinofagia o sudoración nocturna. Típicamente es autolimitada, con resolución completa en uno a 4 meses. El diagnóstico se realiza tras biopsia de un nódulo cervical. La EKF presenta un patrón histológico diferencial con procesos infecciosos y linfoproliferativos. La EKF podría

Tabla 1 Pacientes VIH positivos con enfermedad de Kikuchi-Fujimoto reportados en la literatura

Referencia	Nº de casos	Edad	Sexo	Localización	Patrón histológico	CD30	Seguimiento
Abad et al.	2	SI	SI	SI	SI	SI	Fallecimiento de uno de los pacientes
Pasquiucci et al.	1 (ADVP)	26	Mujer	Cervical	Necrosis y blastos	SI	Recuperación sin secuelas en 25 días
Pileri et al.	1 (ADVP)	17	Mujer	Generalizados	Necrosis y proliferación blástica e histiocítica	+	Recuperación sin secuelas
Cossu et al.	3	26-35	2 hombres, 1 mujer	Cervical/axilar/múltiples	Necrosis e histiocitos	SI	SI
Ereno et al.	1 (ADVP)	34	Mujer	Cervical y axilar	Necrosis	SI	Recuperación sin secuelas
Vasallo et al.	1	37	Hombre	Cervical	Necrosis, proliferación blástica e histiocítica	+	Recuperación sin secuelas en 3 semanas
Caso descrito	1	14	Mujer	Cervical	Extensas áreas de necrosis	+	Recuperación sin secuelas en 8 semanas

ADVP: adictos a drogas por vía parenteral; SI: sin información.

llegar a suponer entre un 0,5-5% de las adenopatías analizadas histológicamente², y probablemente estemos ante una entidad infradiagnosticada. Se recomienda seguimiento para descartar el desarrollo de lupus eritematoso sistémico³, o de linfocitosis hemofagocítica⁴. El tratamiento es sintomático y no existe consenso sobre la indicación de corticoides, aunque se contempla en casos severos.

Los afectos son generalmente adultos menores de 30 años. Es poco frecuente en la edad pediátrica⁵. En portadores del virus de la inmunodeficiencia humana (VIH) es aún más excepcional, con pocos casos descritos en adultos^{6,7} (tabla 1). Un estudio de 108 pacientes⁸ describe 2 casos de EKF relacionada con el sida.

Presentamos el caso clínico de una adolescente de 14 años portadora del VIH-1 a seguimiento desde los 7 años de edad. Estadio clínico (clasificación CDC: B2) no modificado hasta la actualidad. Tratamiento actual: zidovudina, lamivudina y efavirenz. En el control de seguimiento previo presentaba carga viral <40 copias/mL y cifra total de CD4 615/ μ L. Entre sus antecedentes personales (previo al seguimiento en nuestra consulta): recibió profilaxis de tuberculosis (TBC) con isoniazida durante 6 meses (PPD positivo con radiografía de tórax normal), meningitis purulenta sin confirmación bacteriológica, y varicela, todo ello a los 5 años de edad.

Refería fiebre intermitente de 2-3 semanas de evolución, adenopatías laterocervicales y supraclaviculares derechas, y un síndrome constitucional (astenia, anorexia y pérdida de peso de 3 kg). La exploración física mostraba afectación moderada del estado general, y varias adenopatías laterocervicales bilaterales rodaderas y móviles, la mayor de 3 x 2 cm, dolorosa y adherida a planos profundos. En las pruebas de laboratorio destacaba una hemoglobina de 11,3 g/dL y hematocrito de 33,5% con volumen corpuscular medio de 105 U. El estudio de coagulación fue normal. VSG y PCR elevadas, 80 mm/primer hora y 21,07 mg/L, respectivamente, con procalcitonina normal. El frotis de sangre

periférica no mostró alteraciones significativas. Presentaba elevación de la LDH (1.310 UI/L) con valores de enzimas hepáticas en límites elevados de la normalidad. No se identificó ningún agente infeccioso ni en los estudios de despistaje de TBC ni en los serológicos (*Toxoplasma*, *Bartonella henselae*, *Brucella*, *Borrelia burgdorferi*, *Leishmania donovani*, *Rickettsia conorii*, parvovirus B19, VHH-6, citomegalovirus y virus de Epstein-Barr [VEB]). Una tomografía axial toracoabdominopélvica puso de manifiesto nódulos calcificados en parénquima pulmonar, mediastino y pleura en probable relación con TBC previa, identificándose 3 granulomas hepáticos calcificados y discreta hepatosplenomegalia. Se realizó punción-aspiración con aguja fina y posterior exéresis quirúrgica para biopsia de la adenopatía de mayor tamaño, en la que el estudio anatomopatológico definió extensas áreas de necrosis no neutrofílica que alteraban la

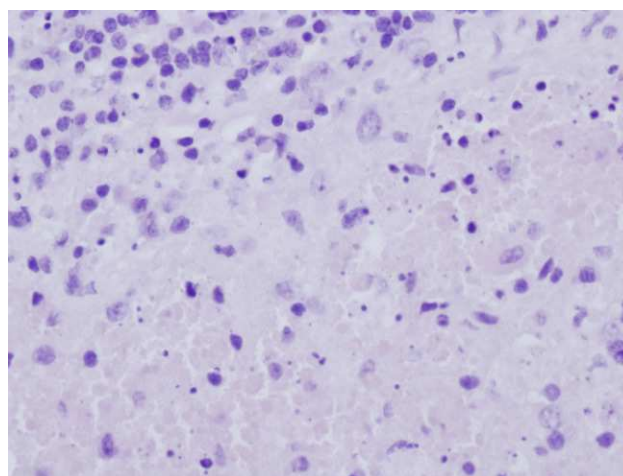


Figura 1 Enfermedad de Kikuchi-Fujimoto. Áreas de necrosis no neutrofílica con intensa cariorrexis sin que se observen eosinófilos o células plasmáticas en número significativo.

arquitectura ganglionar, observándose tan solo algunos folículos linfoides residuales. Las áreas de necrosis presentaban una intensa cariorrexis, sin que se observasen eosinófilos o células plasmáticas en número significativo (fig. 1). Se observaban abundantes células linfoides blásticas CD30+, CD15-. No se percibieron BAAR y la hibridación in situ para VEB y el estudio de PCR para clonalidad de linfocitos B fueron negativos. Ante los hallazgos clínicos e histológicos se estableció el diagnóstico de linfadenitis histiocítica necrotizante. La evolución fue tórpida, manteniéndose inicialmente una conducta expectante con tratamiento sintomático de soporte (antiinflamatorios no esteroideos), y ante la persistencia del síndrome constitucional se inició una pauta con prednisona 1 mg/kg/día durante 2 semanas, resolviéndose progresivamente el proceso hasta la recuperación total a las 8 semanas del inicio del cuadro. En los 5 años de seguimiento posterior ha permanecido asintomática.

El diagnóstico diferencial de las adenopatías puede suponer un reto. En los pacientes VIH es prioritario descartar un proceso linfoproliferativo, así como infecciones que cursan con sintomatología similar (TBC).

El sustrato etiológico y fisiopatológico de la EKF es una incógnita. Su infrecuente patrón de linfadenitis pudiera reflejar una respuesta inmunitaria diferente, secundaria a una predisposición genética individual (mayor incidencia si HLA tipo II^{9,10}) y/o a un estado inmunitario singular precipitado por una infección.

Bibliografía

1. Jun-Fen F, Chun-Lin W, Li L, Dayan C, Guan-Ping D, Fang H. Kikuchi-Fujimoto disease manifesting as recurrent thrombocytopenia and Mobitz type II atrioventricular block in a 7-year-old girl: a case report and analysis of 138 Chinese childhood Kikuchi-Fujimoto cases with 10 years of follow-up in 97 patients. *Acta Paediatr.* 2007;96:1844-7.
2. Chuang CH, Yan DC, Chiu CH, Huang YC, Lin PY, Chen CJ, et al. Clinical and laboratory manifestations of Kikuchi's disease in

- children and differences between patients with and without prolonged fever. *Pediatr Infect Dis J.* 2005;24:551-4.
3. Rao GS, Vohra D, Kuruvilla M. Is Kikuchi-Fujimoto disease a manifestation of systemic lupus erythematosus? *Int J Dermatol.* 2006;45:454-6.
 4. Lim GY, Cho B, Chung NG. Hemophagocytic lymphohistiocytosis preceded by Kikuchi disease in children. *Pediatr Radiol.* 2008;38:756-61.
 5. Kucukardali Y, Solmazgul E, Kunter E, Oncul O, Yildirim S, Kaplan M. Kikuchi-Fujimoto disease: analysis of 244 cases. *Clin Rheumatol.* 2007;26:50-4. Epub 2006 Mar 15.
 6. Ereño C. Kikuchi lymphadenitis and AIDS. *Histopathology.* 1999;34:273.
 7. Vassallo J, Coelho Filho JC, Amaral VG. Histiocytic necrotizing lymphadenitis (Kikuchi lymphadenitis) in an HIV-positive patient. *Rev Inst Med Trop Sao Paulo.* 2002;44:265-8.
 8. Dorfman RF, Berry GJ. Kikuchi's histiocytic necrotizing lymphadenitis: an analysis of 108 cases with emphasis on differential diagnosis. *Semin Diagn Pathol.* 1988;5:329-45.
 9. Cho MS, Choi HJ, Park HK, Cho SE, Han WS, Yang WI. Questionable role of human herpesviruses in the pathogenesis of Kikuchi disease. *Arch Pathol Lab Med.* 2007;131:604-9.
 10. Tanaka T, Ohmori M, Yasunaga S, Ohshima K, Kikuchi M, Sasazuki T. DNA typing of HLA class II genes (HLA-DR, -DQ and -DP) in Japanese patients with histiocytic necrotizing lymphadenitis (Kikuchi's disease). *Tissue Antigens.* 1999;54:246-53.

A. Amado Puentes^{a,*}, J.A. Couceiro Gianzo^a y A. Ocampo Hermida^b

^a Servicio de Pediatría, Hospital Xeral, Complejo Hospitalario Universitario de Vigo, Vigo, Pontevedra, España

^b Servicio de Medicina Interna, Hospital Xeral, Complejo Hospitalario Universitario de Vigo, Vigo, Pontevedra, España

* Autor para correspondencia.

Correo electrónico: alfonso.amado.puentes@sergas.es (A. Amado Puentes).

<http://dx.doi.org/10.1016/j.anpedi.2012.08.003>

Síndrome de Guillain-Barré y anticuerpos antigangliósidos

Guillain-Barré syndrome and anti-ganglioside antibodies

Sr. Editor:

Hemos considerado oportuno ampliar información sobre la determinación de anticuerpos antigangliósidos en el síndrome de Guillain-Barré, en relación con el artículo de Pérez-Lledó et al.¹, *Guillain-Barré syndrome: clinical presentation and prognosis in children under six years-old*.

El síndrome de Guillain-Barré (SGB) cursa con parálisis flácida, arrefléxica, ascendente y simétrica, con o sin trastornos sensoriales, que puede llevar a la tetraparesia grave^{1,2}. Se clasifica en 4 subtipos (estudios neurofisiológicos): polirradiculoneuropatía aguda inflamatoria desmielinizante (PAID), neuropatía axonal sensitivo-motora

aguda (NASMA), neuropatía axonal motora aguda (NAMA) y síndrome de Miller-Fisher (SMF) (ataxia, oftalmoplejía y arreflexia).

Actualmente es la causa más frecuente de parálisis flácida aguda en Pediatría. Su incidencia es de 0,6-1,9 casos/100.000 niños menores de 15 años. Se da un predominio del sexo masculino (1,25:1). Sin preferencia estacional. La primera descripción fue ofrecida por Osler en 1892. En 1916, Guillain, Barré y Strohl detallaron el cuadro clínico.

Su etiología precisa es desconocida, pero en algunos casos existen mecanismos inmunes implicados (anticuerpos antigangliósidos). Dos tercios de los casos están precedidos de infección aguda (1-3 semanas): *Campylobacter jejuni* (26-41%), citomegalovirus (CMV) (10-22%), virus de Epstein-Barr (10%), *Haemophilus influenzae* (2-13%), virus varicela-zóster, *Mycoplasma pneumoniae*³. Vacunaciones (no asociación causal).

El SGB puede surgir tras vacunación, pero este peligro puede ser sobreestimado. En Estados Unidos, un aumento