

# Kikuchi-Fujimoto-syndrom

Reservelæge Jamshaid Ul-Mulk & overlæge Janko Mortiz

## KASUISTIK

Næstved Sygehus, Øre-næse-hals-kirurgisk Afdeling, og Slagelse Sygehus, Øre-næse-hals-kirurgisk Afdeling

Denne kasuistik omtaler en 25-årig kvinde, der havde diagnostiske tegn på Kikuchi-Fujimoto-syndrom (KFS). En ti dage lang anamnese, hvor patienten bemærkede en lymfeknudehævelse på højre side af halsen. Hun oplevede ingen feber, nattesved, hudkløe eller vægttab. Finnålsaspiration gav mistanke om lymfeproliferativ sygdom, men intet sikkert. Lymfeknudebiopsien viste KFS, som er en tilstand, der histologisk er karakteriseret ved nekrotiserende lymfeadenitis. Kardinal symptomer er feber, lymfeadenopati og nattesved. Differentialdiagnostisk skal man overveje malignt lymfom, tuberkulose og systemisk lupus erythematosus (SLE). I sjældne tilfælde kan KFS være årsag til vedvarende feber af ukendt årsag.

## SYGEHISTORIE

En 25-årig danskfødt kvinde blev henvist af en privatpraktiserende øre-næse-hals-læge pga. hævelse på højre side af halsen under diagnosen obs. lymfom. Patienten havde ved et tilfælde mærket hævelse på højre side af halsen. Patienten havde ikke følt sig syg, havde ingen hudkløe, nattesved, kvalme, vægttab, udslæt ej heller symptomer fra de øvre luftveje. Patienten var i øvrigt sund og rask, tog p-piller, røg ikke og drak ikke.

Ved den objektive undersøgelse fandtes på højre side af collum bag musculus sternocleidomastoideus talrige, små til mellemstore glandler samt to større

glandelkonglomerater. På venstre side fandtes ingen synlige lymfeknuder.

Blodprøverne viste normal hæmoglobin, normale leukocytter, differentialtælling og C-reaktivt protein. Immunglobulin G men ikke immunglobulin M var positiv for cytomegalovirus og Epstein-Barr-virus (EBV). Ultralydsskanning af halsen viste talrige glandler på højre side i accessoriuskæden samt under sternocleidon. Finnålsaspiration indikerede reaktive forandringer, men man kunne ikke udelukke lymfoproliferativ sygdom. Derfor gennemførtes lymfeknudeeksstirpation.

Histologisvaret viste uspecifik lymfeadenitis (**Figur 1**) med nekroser og var muligvis også foreneligt med KFS. Malignitet udelukkede. Patienten er løbende blevet kontrolleret, hun har det fint, er symptomfri og lymfeknuderne er i aftagende, men de findes stadig.

## DISKUSSION

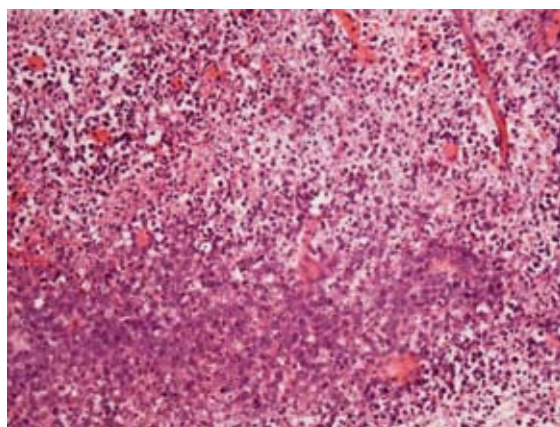
KFS benævnes også histiocytisk nekrotiserende lymfeadenitis. Det er en benign lidelse, der er selvlimiterende. Tilstanden karakteriseres som en recidiverende nekrotiserende lymfeadenitis, der ofte er associeret med andre systemiske, inflammatoriske eller infektiøse sygdomme (f.eks. SLE og interstitiel lungesygdom) [1].

KFS er en ekstremt sjælden tilstand i den vestlige del af verden. Den forefindes hyppigere blandt japanere og andre asiatiske befolkningsgrupper. I Europa er der kun rapporteret enkelte tilfælde med KFS. Det første tilfælde blev beskrevet i Japan i 1972 [5]. Sygdommen rammer oftest unge individer ( $\leq 40$  år). I få tilfælde rammes børn endvidere. Der ses en øget hyppighed hos kvinder i forhold til hos mænd (kvinde-mand-ratioen er 4:1 [1]).

Ætiologien er ikke endelig klarlagt, men man arbejder ud fra flere teorier. En af dem er, at en viral komponent spiller en essentiel rolle. Virussen udløser en hyperimmun reaktion, der resulterer i en polyklonal aktivitet af T-lymfocytter med cytotoxisk reaktion [4]. Flere vira er blevet undersøgt, blandt andet EBV, humant herpesvirus 6, og human herpesvirus 8, parvovirus B19 som årsag til KFS, men undersøgelserne er kontroversielle og mangelfulde. Det kliniske billede indikerer, at årsagen muligvis kan være viral. Der ses atypisk lymfocytosis, manglende effekt af

 FIGUR 1

Histiocytisk nekrotiserende lymfeadenitis. Hæmatoxylin-eosin-farvning.



antibiotikabehandling samt specielle histopatologiske kendetegn (f.eks. farves T-celler af immunologiske markører) [5].

Histopatologisk ses i lymfeknudebiopsien fragmentering og nekrose, og der er mangel på neutrofilocyter. Derimod ses dominans af histiocytter og T-lymfocyter. Ofte er det nødvendigt at farve immunhistokemisk for at differentiere mellem lymfeproliferative sygdomme og autoimmune sygdomme [2, 3].

Forløbet er oftest akut eller subakut og strækker sig typisk over 2-3 uger. Symptomerne er smertefuld cervical lymfeadenopati, og universel lymfeadenopati kan optræde. Sygdommen er oftest ledsaget af feber, influenzalignende symptomer, vægttab og nattesved. I nogle tilfælde ses hepatosplenomegali og arthritis [1-3]. Paraklinisk ses forhøjet C-reaktivt protein, sænkingsreaktion og levertal [1].

Til trods for at KFS er en sjælden tilstand, skal den inkluderes i listen over differentialdiagnoser ved lymfeknudehævelse, da sygdommens forløb og behandling er meget forskellig fra tuberkulose, malignt lymfom og SLE. Det kan være svært at skelne mellem SLE og KFS, da begge tilstande har samme kliniske og histopatologiske billede. Endvidere har der været tilfælde, hvor begge tilstande er observeret samtidigt. Derfor er det vigtigt med supplerende blodprøver for at udelukke SLE [5].

Der er ingen specifik behandling for patienter med KFS. Behandlingen er typisk symptomatisk suppleret med kortikosteorid.

Prognosen er god. Sygdommen vil remittere inden for 4-6 måneder. Men patienten skal kontrolleres i op til to år, da der er en øget risiko for at udvikle SLE [3, 5].

Til trods for at KFS er en meget sjælden tilstand, skal man have denne diagnose i baghovedet, når patienter med lymfeknudeadenopati udredes. Fra et diagnostisk synspunkt er lymfeknudebiopsi med immunhistokemisk farvning vigtigt i udredningen af dette sygdomsbillede.

**KORRESPONDANCE:** Jamshaid Ul-Mulk, Ole Suhrs Gade 7, 2. th., DK-1354 København K. E-mail: mulkomania@hotmail.com

**ANTAGET:** 20. august 2009

**FØRST PÅ NETTET:** 15. februar 2010

**INTERESSEKONFLIT:** Ingen

#### LITTERATUR

- Cush JJ, Kavanaugh A, Stein CM. Rheumatology: Diagnosis and Therapeutics. Lippincott Williams & Wilkins, 2. Ed. Nov 2004:228.
- T. Höflinghaus, R. Maurer, E. Simons et al. Die Kikuchi-Fujimoto-Erkrankung - seltener Grund eines protrahierten Fibrozustandes Schweiz Med Forum 2006;6:155-7.
- Biggo A, Lai A, Demontis G et al. Kikuchi-Fujimoto disease with lateral neck localization: a case report Acta Otorhinolaryngol Ital 2003;23:322-325.
- Ohshima K, Shimazaki K, Suzumiya J et al. Apoptosis of cytotoxic T-cells in histiocytic necrotizing lymphadenitis. Virchows Arch 1998;433:131-4.
- Bosch X, Guilabert A. Kikuchi-Fujimoto disease. Orphanet Encyclopedia July 2005:1-4.



## LÆGEMIDDELSTYRELSEN

### TILSKUD TIL LÆGEMIDLER

Lægemiddelstyrelsen meddeler, at der pr. 5. april 2010 ydes generelt tilskud efter sundhedslovens § 144 til følgende lægemidler:

- (S-01-EC-04) Azopt øjendråber\*, Orifarm A/S
- (G-04-BD-07) Detrusitol Retard tabletter\*, Orifarm A/S
- (M-01-AB-05) Diclofenacnatrium »2care4« Retard depottabletter\*, 2care4 ApS
- (C-03-BA-11) Indapamid »Alternova« depottabletter\*, Alternova A/S
- (N-02-CC-04) Maxalt tabletter\*, 2care4 ApS
- (C-09-XA-02) Rasilez tabletter\*, 2care4 ApS
- (R-03-AK-06) Seretide Diskus inhalationspulver\*, 2care4 ApS
- (N-05-AE-04) Zeldox kapsler\*, Orifarm A/S

gruppe uden klausulering over for bestemte sygdomme.

- (C-10-AA-07) Crestor tabletter\*, EuroPharmaDK ApS

gruppe klausuleret til personer, der opfylder følgende sygdomsklausul: Patienter med behandlingskrævende hyperlipidæmi, for hvem behandling med generelt tilskudsberettiget statin (simvastatin, lovastatin eller pravastatin) har vist sig utilstrækkelig, eller som ikke tåler disse lægemidler. En betingelse for at opnå tilskud er derfor, at lægen har skrevet »tilskud« på recepten.

Denne bestemmelse trådte i kraft den 5. april 2010.

\*) Omfattet af tilskudsprissystemet.



## JULENUMMER 2010



Ugeskrift for Læger vil gerne i vores julenummer publicere artikler, som er sjove og lettere at fordøje, end almindelige videnskabelige artikler er.

Vi efterspørger derfor artikler, som behandler »skæve« videnskabelige emner, men de skal stadig være opbygget som regelrette artikler, og data må ikke være opdigtet. Det kan være originalartikler, kasuistikker, litteraturgennemgange mv. Der er fuldstændig frit emne valg, så det er bare at gå i gang.

Undtagelsesvis skal disse artikler ikke uploades gennem det elektroniske manuskriptsystem, men sendes direkte på e-mail til hc@dadl.dk

Redaktionen