



# Revista Española de Cirugía Oral y Maxilofacial

Publicación Oficial de la SECOM CyC Sociedad Española de Cirugía Oral y Maxilofacial y de Cabeza y Cuello

## Artículo Aceptado para su pre-publicación / Article Accepted for pre-publication

### Título / Title:

Enfermedad de Kimura en paciente no asiática / Kimura's disease in a non-Asian patient

### Autores / Authors:

Margit Singer, Olivia Margarita Sánchez Concepción, Antonio Fernández Gómez, Javier Fernández-Palacios

DOI: [10.20986/recom.2023.1456/2023](https://doi.org/10.20986/recom.2023.1456/2023)

### Instrucciones de citación para el artículo / Citation instructions for the article:

Singer Margit, Sánchez Concepción Olivia Margarita , Fernández Gómez Antonio , Fernández-Palacios Javier. Enfermedad de Kimura en paciente no asiática / Kimura's disease in a non-Asian patient. j.maxilo 2023. doi: 10.20986/recom.2023.1456/2023.



Este es un archivo PDF de un manuscrito inédito que ha sido aceptado para su publicación en la *Revista Española de Cirugía Oral y Maxilofacial*. Como un servicio a nuestros clientes estamos proporcionando esta primera versión del manuscrito en estado de prepublicación. El manuscrito será sometido a la corrección de estilo final, composición y revisión de la prueba resultante antes de que se publique en su forma final. Tenga en cuenta que durante el proceso de producción se pueden dar errores, lo que podría afectar el contenido final. El copyright y todos los derechos legales que se aplican al artículo pertenecen a la *Revista Española de Cirugía Oral y Maxilofacial*.

## ENFERMEDAD DE KIMURA EN PACIENTE NO ASIÁTICA

### KIMURA'S DISEASE IN A NON-ASIAN PATIENT

**Margit Singer<sup>1</sup>, Olivia Margarita Sánchez Concepción<sup>1</sup>, Antonio Fernández Gómez<sup>2</sup> y Javier Fernández-Palacios<sup>1</sup>**

*<sup>1</sup>Servicio de Cirugía Plástica, Estética y Reparadora. Hospital Universitario de Gran Canaria Doctor Negrín. Las Palmas de Gran Canaria, España. <sup>2</sup>Servicio de Anatomía Patológica. Hospital Universitario de Gran Canaria Doctor Negrín. Las Palmas de Gran Canaria, España*

#### **CORRESPONDENCIA:**

Margit Singer

mimi.singer@live.com

Recibido: 18-06-2023

Aceptado: 0-10-2023

#### **RESUMEN**

La enfermedad de Kimura es un trastorno inflamatorio benigno poco frecuente, de etiología desconocida y que afecta principalmente a sujetos de origen asiático. Clínicamente se manifiesta como masas subcutáneas, indoloras, sobre todo en la zona de cabeza y el cuello. Suele acompañarse de linfadenopatías, y aumento de los niveles de eosinófilos e IgE en sangre periférica. Se presenta un caso de enfermedad de Kimura, diagnosticado en una mujer caucásica tras la exéresis-biopsia de una masa mandibular de gran tamaño. Describir esta patología ayudará a incluir la misma en el diagnóstico diferencial de masas, sobre todo, a nivel cervico-facial, favoreciendo así su adecuado manejo diagnóstico-terapéutico.

**Palabras clave:** Enfermedad de Kimura, eosinofilia, linfadenopatías, elevación IgE, masa cervicofacial.

## ABSTRACT

Kimura's disease is a rare benign inflammatory disorder of unknown etiology that mainly affects individuals of Asian origin. Clinically it manifests as subcutaneous, painless masses, especially in the head and neck area. It is usually accompanied by lymphadenopathies and an increase in eosinophil and IgE levels in peripheral blood. A case of Kimura's disease is presented, diagnosed in a Caucasian woman after the excision-biopsy of a large mandibular mass. Describing this pathology will help to include it in the differential diagnosis of masses, especially at the cervico-facial area, thus favoring its adequate diagnostic-therapeutic management.

**Keywords:** Kimura disease, eosinophilia, lymphadenopathy, IgE, cervicofacial mass.

## INTRODUCCIÓN

La enfermedad de Kimura es una patología inflamatoria crónica de etiología desconocida que se manifiesta característicamente como la tríada de masas indoloras subcutáneas a nivel de cara y cuello, eosinofilia tisular y en sangre periférica y elevación sérica de la inmunoglobulina E<sup>1</sup>. A nivel sistémico no suele producir sintomatología<sup>2</sup>. Aunque afecta primordialmente a varones asiáticos jóvenes, en la segunda y tercera década de la vida, se han descrito casos esporádicos en caucásicos<sup>3</sup>. Se trata de una patología rara con solo 200 casos descritos en la literatura a nivel mundial hasta septiembre de 2020<sup>4</sup>.

El diagnóstico diferencial es principalmente con la hiperplasia angioliñoide con eosinofilia (HALE), un raro trastorno vasoproliferativo de origen desconocido que se presenta como nódulos o pápulas cutáneas rojizas sobre todo en la región cervico-facial. Antiguamente se consideraba que eran variedades de una misma enfermedad, pero además de diferir histológicamente, al contrario que la enfermedad de Kimura, esta entidad no se acompaña de adenopatías ni de elevación sérica de IgE y la eosinofilia solamente está presente en aproximadamente un 20 % de los casos<sup>2</sup>.

## CASO CLÍNICO

En nuestro caso se trata de una paciente de nacionalidad española, sin antepasados extranjeros, de 44 años, que acude a la consulta externa de cirugía plástica y reparadora de nuestro hospital por gran masa mandibular derecha indolora de larga evolución. Inicialmente detectada cuando la paciente contaba con 27 años, la tumoración fue desarrollando un crecimiento progresivo con importante afectación psicosocial acompañante (Figura 1A). No contaba clínica sistémica asociada ni otros antecedentes personales de interés. Se realizaron varias biopsias sin signos de malignidad y con tejido fibro-adiposo abundante como único hallazgo. A la exploración física de la paciente se palpaba masa de aproximadamente 9 cm en zona mandibular derecha de consistencia fibrosa, adherida a planos profundos, así como algunas adenopatías. No se palparon tumoraciones ni adenopatías a otros niveles y la exploración oral fue normal. En la resonancia magnética se objetivó lesión ocupante de espacio, subcutánea, de 8 x 5 x 7 cm, caudal al arco cigomático, en vertiente anteroexterna del masetero, celda parotídea y extensión submandibular interrumpiendo el platisma, acompañada de múltiples adenomegalias (Figura 1B). Se decide realización de biopsia excisional de la masa bajo anestesia general con abordaje amplio preauricular (tipo ritidectomía) con prolongación medial submandibular. En el quirófano se objetivó gran conglomerado fibroso adherido con adenopatías que se extirpa en bloque, respetándose las ramas del nervio facial (Figura 2). El diagnóstico histopatológico fue compatible con la enfermedad de Kimura (Figura 3). Al completar el estudio sistémico se confirmó eosinofilia y elevación sérica de IgE, lo cual apoyó el diagnóstico de esta rara enfermedad. En el caso de nuestra paciente cursó sin compromiso de la función renal ni proteinuria.

Nuestra paciente se reintervino para completar la resección de la masa persistente en zona submandibular y el exceso dermocutáneo residual, y está pendiente de valorar tratamiento médico adyuvante, aunque de momento se ha descartado por ausencia de clínica. No ha presentado parálisis facial ni otras complicaciones y hasta el momento actual no ha presentado recidiva de la tumoración, consiguiendo una importante mejoría de su calidad de vida (Figura 4).

La paciente fue informada tanto de los procedimientos como de la publicación de este caso por su especial interés científico, aceptó y firmó los respectivos consentimientos.

## DISCUSIÓN

La enfermedad de Kimura fue definida histopatológicamente en 1948 en pacientes asiáticos<sup>5</sup>, aunque ya había sido descrita en la literatura en 1937<sup>6</sup>. Al tratarse de una patología con una incidencia muy baja (menos de 300 casos descritos a nivel mundial) supone un verdadero reto diagnóstico-terapéutico<sup>7</sup>. Epidemiológicamente se presenta característicamente en varones asiáticos de edad media y como masas subcutáneas y adenopatías en el área cérvico-facial, simulando muchas veces un proceso neoplásico<sup>3</sup>.

La rareza de nuestro caso reside en que, al contrario de lo que se suele describir en la literatura como característico de la enfermedad de Kimura, se trata de una mujer española y en la cuarta década de su vida.

Aunque suele tratarse de un proceso localizado, a nivel sistémico se han comunicado pacientes con afectación cutánea tipo urticaria o eczema<sup>3</sup>, aunque la asociación más frecuente se da con patología renal en forma de síndrome nefrótico o diferentes tipos de glomerulonefritis, generalmente sin repercusión clínica en el momento del diagnóstico<sup>3</sup>.

Los hallazgos de laboratorio más constantes son la eosinofilia y la elevación de la IgE, como en el caso de nuestra paciente, pero en la literatura hay casos descritos sin estas alteraciones analíticas<sup>1</sup>.

Las pruebas de imagen se consideran útiles para planificar el tratamiento quirúrgico de forma minuciosa, pero no son específicas. La amplia mayoría de las veces el diagnóstico no se realiza hasta después de la exéresis y el análisis histopatológico de la pieza, siendo la citología generalmente inespecífica<sup>3,5</sup>.

El examen clínico y el análisis histológico son fundamentales para el diagnóstico diferencial con otras entidades como la enfermedad de Castleman, la granulomatosis de Churg Strauss, el linfoma de Hodgkin, las linfadenitis parasitarias y, sobre todo, la hiperplasia angiofolicular con eosinofilia. En la enfermedad de Kimura típicamente se ven afectados los ganglios formándose pseudotumores fibroinflamatorios, con hiperplasia de folículos germinales, fibrosis intersticial e infiltración tisular eosinófila<sup>3</sup>.

La etiología de esta enfermedad aún está por determinar, aunque se postula que se trata de un proceso autoinmune y/o alérgico en respuesta a un estímulo aún desconocido. Entre las

causas desencadenantes se han barajado infecciones y traumatismos, aunque no se ha podido establecer ninguno de ellas de forma consistente<sup>7</sup>.

No hay un consenso sobre la actitud terapéutica ideal, pero la mayoría de los autores coinciden en que el manejo es la combinación médico-quirúrgica<sup>8,9</sup>. El tratamiento quirúrgico aislado ha demostrado una recurrencia de hasta el 100 %, pero de forma combinada con corticoterapia se reduce al 37,5 %<sup>8</sup>. Muchas veces es necesaria una extirpación quirúrgica seriada dado el gran tamaño de las masas para conseguir un resultado óptimo. También se describe una reducción significativa en combinación con radioterapia a dosis bajas<sup>9</sup> y recientemente con fármacos inmunomoduladores como el mepolizumab<sup>10</sup>.

A pesar de la tendencia a recurrir, el pronóstico de la enfermedad de Kimura es bueno, ya que no se han descrito casos de malignización en la literatura hasta ahora.

Aun así, se recomienda un seguimiento clínico de estos pacientes a largo plazo, con análisis de orina y de sangre rutinarios, para detectar recurrencias y vigilar si aparece patología renal asociada.

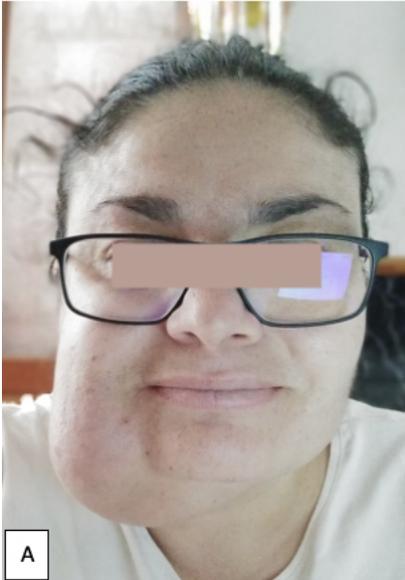
En conclusión, se trata de un trastorno inflamatorio benigno poco frecuente, siendo la mayoría de los casos que se pueden encontrar en la literatura de varones asiáticos en edad media. Es importante publicar estos casos para tener en cuenta esta patología en el diagnóstico diferencial de masas de cabeza y cuello que podrían ser confundidas con patología maligna, sobre todo, si la tumoración se acompaña de eosinofilia y elevación de la IgE sérica. También es fundamental para poder establecer un abordaje terapéutico unánime a través de los resultados comunicados ya que hasta ahora el manejo de esta patología no está claramente definido.

## **BIBLIOGRAFÍA**

1. Kumar V, Mittal N, Huang Y, Balderracchi J, Zheng HX, Li Z, et al. A case series of Kimura's disease: a diagnostic challenge. *Ther Adv Hematol*. 2018;9(7):207-11. DOI: 10.1177/2040620718780370.
2. 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):3000605211040976. DOI: 10.1177/03000605211040976.

3. López-Arcas Calleja JM, Martínez Iturriaga T, Patrón Romero M, María Martínez G de, González Martín-Moro J, Castillo JL del. La enfermedad de Kimura: comunicación de un caso en un varón caucásico y revisión de la literatura. *Rev Esp Cir Oral Maxilofac.* 2006;28(6):353-8. DOI: 10.4321/S1130-05582006000600005
4. Farooqui F, Rehman I, Waseem S, Ullah I, Jehan M, Asghar MS. Kimura's disease and its masquerade with a malignancy: A case report. *Ann Med Surg.* 2022;78:103864. DOI: 10.1016/j.amsu.2022.103864.
5. Kimura T, Yoshimura S, Ishikawa E. On the Unusual Granulation Combined with Hyperplastic Changes of Lymphatic Tissues. *Trans Soc Pathol Jpn.* 1948;37:179-80.
6. Kim HT, Szeto C. Eosinophilic hyperplastic lymphogranuloma: comparison with Mickulicz's disease. *Chin Med J.* 1937;23:699.
7. Dhingra H, Nagpal R, Baliyan A, Alva SR. Kimura disease: case report and brief review of literature. *Med Pharm Rep.* 2019;92(2):195-9.
8. Fan L, Mo S, Wang Y, Zhu J. Clinical, Pathological, Laboratory Characteristics, and Treatment Regimens of Kimura Disease and Their Relationships With Tumor Size and Recurrence. *Front Med.* 2021;8:720144. DOI: 10.3389/fmed.2021.720144.
9. Ye P, Ma DQ, Yu GY, Gao Y, Peng X. Comparison of the efficacy of different treatment modalities for Kimura's disease. *Int J Oral Maxillofac Surg.* 2017;46(3):350-4. DOI: 10.1016/j.ijom.2016.08.013.
10. Kinoshita M, Ogawa Y, Onaka M, Shimada S, Kawamura T. Mepolizumab-responsive Kimura disease. *J Allergy Clin Immunol Pract.* 2021;9(7):2928-30. DOI: 10.1016/j.jaip.2021.02.049.

Figura 1.



**Figura 2.**



Figura 3.

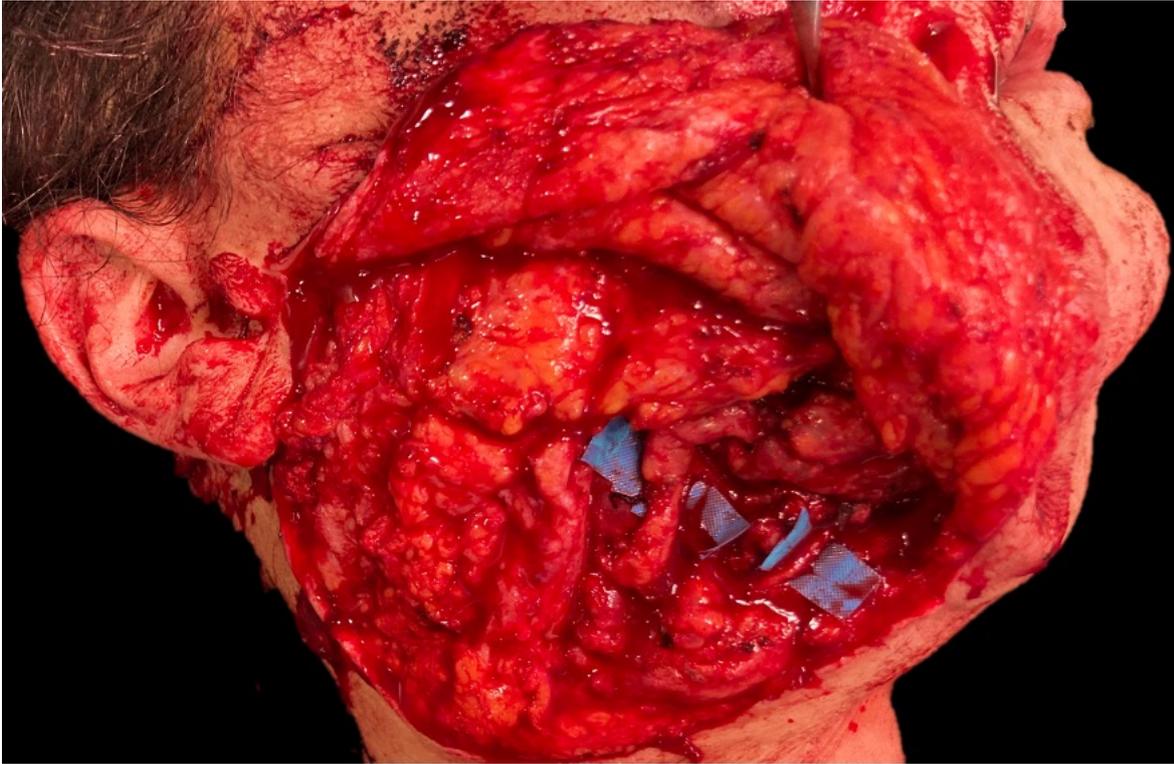


Figura 4.

