

## Linfadenitis necrotizante histiocitaria o enfermedad de Kikuchi. Apariencia radiológica mediante TC

C. MARTÍNEZ VÁZQUEZ, C. VILARIÑO, P. MARTÍNEZ-CUETO\*, A. LÓPEZ, B. SOPEÑA, J. DE LA FUENTE

Unidad de Enfermedades Infecciosas. \*Sección de Neurorradiología. Complejo Hospitalario Xeral-Ciés. Universidad de Santiago. Vigo

COMPUTED TOMOGRAPHY APPEARANCE OF KIKUCHI-FUJIMOTO'S DISEASE (HISTIOCYTIC NECROTIZING LYMPHADENITIS)

### RESUMEN

La Linfadenitis necrotizante histiocitaria o enfermedad de Kikuchi (EK) es una rara enfermedad caracterizada por fiebre y linfadenopatías habitualmente unilaterales y cervicales. Su presentación clínica obliga a descartar serias enfermedades que incluyen infecciones y enfermedades malignas. Los hallazgos característicos anátomo-patológicos en ganglios con focos de necrosis con infiltración linfocítica-histiocítica y pobreza de neutrófilos posibilitan su diagnóstico.

Apariencias variables mediante estudio de Tomografía computerizada (TC) ha sido descritas en esta entidad lo que nos lleva a describir nuestras observaciones mediante esta técnica en dos pacientes con EK.

En los dos casos a las dos y tres semanas de evolución, respectivamente, constatamos datos radiológicos de centro hipodenso y realce anular que correlacionan bien con las alteraciones anátomo-patológicas apreciadas en la biopsia ganglionar, que consistieron fundamentalmente en necrosis central.

Creemos de la E.K. debe ser incluida en el diagnóstico diferencial de adenopatías látero-cervicales, máxime si en los estudios mediante TC se demuestran las características radiológicas descritas en nuestros dos casos.

**PALABRAS CLAVE:** Enfermedad de Kikuchi. Linfadenitis necrotizante histiocitaria. Tomografía computerizada.

### ABSTRACT

*Histiocytic necrotizing lymphadenitis, Kikuchi Fujimoto's disease (KFD) is characterised by fever and lymphadenopathy, usually large cervical, unilateral lymph nodes. Such clinical presentation demands a work-up to exclude serious medical conditions like malignancy and infections. Foci of necrosis with lymphocytic Histiocytic predominance in association with scarce polymorphonuclear cells on lymph node examination, confirm the diagnosis of KFD. Many different patterns of computed tomographic (CT) appearance of KFD have been reported. We describe the CT scan finding in two patients with this disease.*

*All our cases showed, after two and three weeks of evolution respectively, enlarged lymph nodes with hypodense centres and peripheral ring enhancement. These radiological alterations correlated with the central lymph node necrosis found in the anatomopathological studies.*

*In conclusion, KFD should be considered in patients with fever, cervical lymph node enlargement and CT scan showing hypointense centres and peripheral ring enhancement.*

**KEY WORDS:** Kikuchi Fujimoto's disease. Histiocytic necrotizing lymphadenitis. Computed tomography.

*Martínez Vázquez C, Vilariño C, Martínez-Cueto P, López A, Sopeña B, de la Fuente J. Linfadenitis necrotizante histiocitaria o enfermedad de Kikuchi. Apariencia radiológica mediante TC. An Med Interna (Madrid) 2002; 19: 183-185.*

### INTRODUCCIÓN

La Linfadenitis Necrotizante Histiocitaria (LNH) o enfermedad de Kikuchi (EK) es una rara y autolimitada enfermedad caracterizada por adenopatías, habitualmente unilaterales y cervicales, fiebre y neutropenia (1-3). Su diagnóstico se fundamenta en los característicos hallazgos anátomo-patológicos encontrados en la biopsia ganglionar, consistentes en infiltrados linfocitarios-histiocíticos con ausencia de neutrófilos y presencia de necrosis (3).

Muy pocos trabajos hacen referencia a las imágenes obtenidas mediante TC de las adenopatías afectas, que fundamen-

talmente expresan su necrosis y que por sus características ayudan al clínico a sospechar esta enfermedad (4-6).

Nosotros comentamos, a continuación, los aspectos clínico-radiológicos más importantes de dos pacientes en los que se sospechó EK antes del resultado de la biopsia ganglionar y a los que se realizó estudio de TC con contraste.

### CASOS APORTADOS

*Caso I.* Mujer de 27 años de edad, sin antecedentes de interés, salvo reciente intervención de aneurisma de arteria comunicante ante-

Trabajo aceptado: 11 de octubre de 2000

Correspondencia: César Martínez Vázquez. C/ Gran vía, 3-2º. 36204 Vigo

rior, que consulta por fiebre de dos semanas de evolución y aparición de adenopatías dolorosas látero-cervicales altas derechas. A la exploración, como único signo patológico, se objetivaron dichas adenopatías, cuya palpación aumentaba el dolor. En la analítica se constató una VSG de 80 mm/h con 900 neutrófilos por  $\text{mm}^3$ . Las serologías para Toxoplasma, Epstein Barr y Citomegalovirus mostraban datos de enfermedad remota y los ANA, serología para VIH y hemocultivos fueron negativos. La radiografía de tórax fue normal.

La TC cervical mostró, en el estudio sin contraste, la existencia de múltiples adenopatías en la cadena yugular interna y espinal accesoria derechas. En la TC con contraste inmediato se produjo un realce heterogéneo con un anillo periférico de refuerzo intenso y una zona central de menor atenuación que el tejido muscular. Su tamaño oscilaba entre 10 y 200 mm y eran confluentes. Existía refuerzo de los planos fasciales y obliteración de la fosa perinodal, estando la vena yugular interna colapsada pero no infiltrada (Fig. 1). El estudio diferido (nueve minutos) puso de manifiesto un centro isodenso con el tejido muscular y un discreto anillo de refuerzo periférico. Se realizó una punción-aspiración con aguja fina que resultó sin rasgos de especificidad y una biopsia ganglionar en la que se apreciaron focos de necrosis bien delimitados en la región paracortical, acompañados de cariorrexis y células mononucleares grandes que correspondían mayoritariamente a inmunoblastos y monocitos inmunocitoides; existían abundantes histiocitos, destacando la escasez de células plasmáticas y leucocitos polimorfonucleares, todo ello diagnóstico de linfadenitis necrotizante histiocitaria o enfermedad de Kikuchi; los estudios microbiológicos de la muestra histológica fueron negativos.



Fig. 1. Primer caso. TC con contraste demostrándose adenopatías múltiples confluentes en la cadena yugular interna con realce anular y refuerzo de los planos fasciales. Obsérvese la vena yugular interna colapsada, pero no infiltrada.

Después de la exéresis de adenopatía cedió la fiebre, normalizándose la cifra de neutrófilos. En los dos años de seguimiento no ha vuelto a tener problemas médicos.

**Caso 2.** Varón de 23 años, homosexual, sin antecedentes de interés, que ingresa por cuadro febril de 3 semanas de evolución de predominio vespertino y dolor látero-cervical izquierdo en donde se había notado bultomas. Refería también astenia y pérdida ponderal de aproximadamente 3 kg. A la exploración se apreciaban adenopatías látero-cervicales izquierdas dolorosas e inguinales bilaterales, aftas en paladar duro. No se apreciaba rash cutáneo. Analíticamente destacaba VSG de 57 mm/h con 1.000 neutrófilos por  $\text{mm}^3$ , 89.000 plaquetas por  $\text{mm}^3$ . Las serologías para virus de Epstein Barr y Toxoplasma pusieron de manifiesto enfermedad pasada, siendo negativos los ANA y las serologías para Citomegalovirus, Fiebre Q Y VIH. La

detección en sangre mediante PCR para VIH fue negativa. El PPD y los hemocultivos fueron negativos. El estudio de médula ósea evidenció moderada hipoplasia, sin infiltración maligna ni monoclonalidad en las poblaciones estudiadas.

Una TC tóraco-abdominal no mostró alteraciones. El estudio cervical realizado directamente con contraste mostró adenopatías látero-cervicales izquierdas subcentimétricas localizadas en cadena yugular interna y cadena espinal accesoria. Mostraban realce anular y el centro era de menor densidad que el tejido muscular. En el lado derecho existían asimismo adenopatías de similar comportamiento pero menores en número y de menor tamaño (Fig. 2).

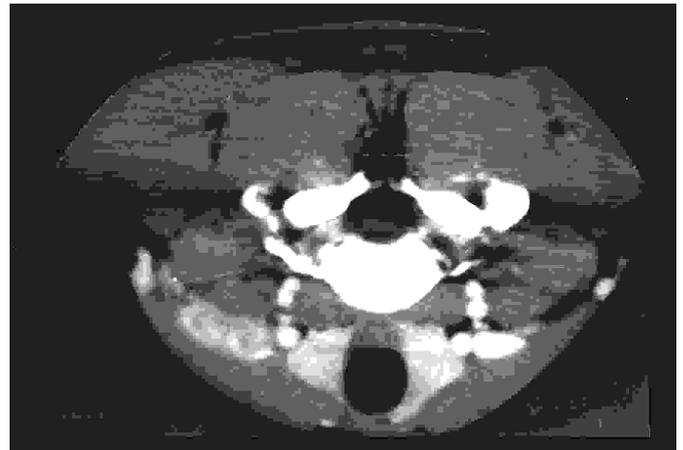


Fig. 2. Segundo caso. TC con contraste demostrándose múltiples adenopatías de aproximadamente un centímetro de diámetro en la cadena espinal accesoria izquierda, así como centro hipodenso y realce anular. Existen también en el lado derecho de similares características, pero de menor tamaño.

Una PAAF de adenopatía constató hallazgos citológicos de linfadenitis reactiva sin rasgos de especificidad. Una biopsia ganglionar puso de manifiesto una arquitectura parcialmente borrada debido a la existencia de focos de necrosis sucia, con abundantes histiocitos, muchos de ellos con detritus en su citoplasma, y muchos en "media luna"; no se observan polimorfonucleares, existiendo entre las zonas necróticas tejido linfóide constituido por linfocitos pequeños maduros entremezclados con algún macrófago con cuerpos tingibles, todo ello concordante con linfadenitis histiocitaria necrotizante o Enfermedad de Kikuchi. Los resultados de cultivos microbiológicos de la muestra histológica fueron negativos. De forma progresiva y en las semanas siguientes mejoró su cuadro clínico, desapareciendo la fiebre. En su seguimiento de 2 meses no ha experimentado recidivas de su cuadro, habiéndose normalizado las alteraciones hematológicas.

## DISCUSIÓN

La EK fue descrita por primera vez en 1972 por dos autores independientes, Kikuchi (7) y Fujimoto y cols. (8), en mujeres japonesas jóvenes. Desde esta época casos anecdóticos y series más o menos amplias han sido publicadas no sólo en Japón sino en nuestro medio y en otras partes del mundo (9-14). Su prevalencia posiblemente es superior a la descrita dada su natural tendencia a autolimitarse.

Aunque se ha propuesto la PAAF ganglionar como método diagnóstico (15,6), muchos autores siguen opinando que ante la posibilidad de esta enfermedad debe realizarse exéresis quirúrgica ganglionar (1,3). Nuestros dos casos fueron some-

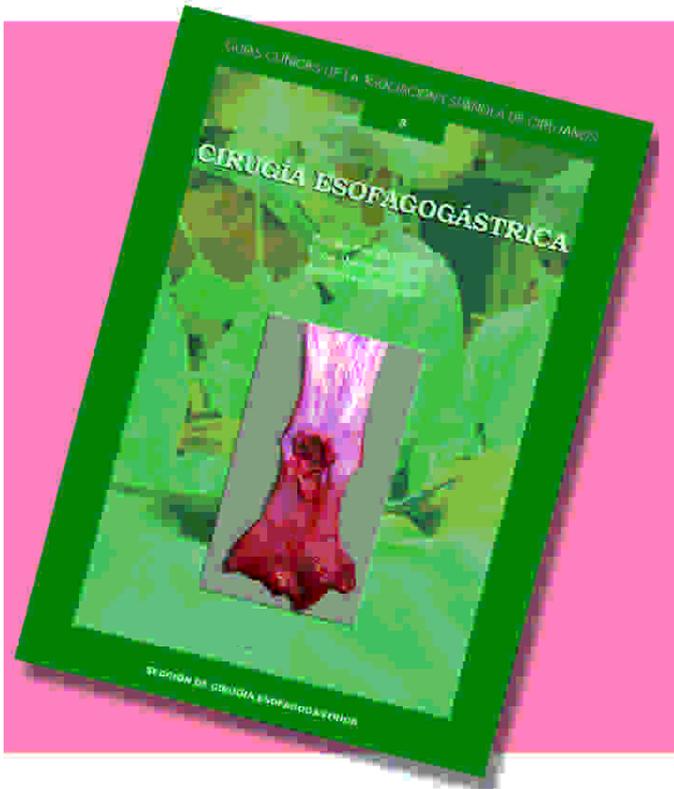








# Cirugía Esofagogástrica



La cirugía esofagogástrica constituye una de las áreas de capacitación específica de la cirugía general y digestiva, y es en esta guía editada por los Drs. P. Parrilla Aparicio, Jefe de departamento de cirugía del Hospital Virgen de la Arrixaca de Murcia, L. Martínez de Haro y A. Ortiz Escandell.

Ambos médicos adjuntos del servicio de cirugía del Hospital Virgen de la Arrixaca, donde encuentra un reflejo amplísimo de su concepto y práctica.

La guía está estructurada en dos partes, una dedicada a la cirugía esofágica y otra a la cirugía gástrica. En cada una de ellas existe una primera sección donde se revisan los datos anatómicos y fisiológicos de interés para el cirujano, en las restantes secciones la guía incluye aspectos conceptuales, etiopatogénicos y fisiopatológicos resultantes del análisis de cada situación patológica, su protocolo y su diagnóstico.

**ISBN**

84-86725-93-3

**PÁGINAS:**

510

**EDICIÓN:**

2001

**ENCUADERNACIÓN:**

RÚSTICA

**FORMATO:**

170 x 240 mm.

REF.: MED0079

**CIRUGÍA  
ESOFAGOGÁSTRICA**

**28,13 €**  
(IVA incluido)

Para pedidos envíe esta tarjeta a:

**GRUPO ARÁN**

Castelló, 128, 1º  
91 782 00 30 - Fax: 91 561 57 87  
28006 Madrid  
Email: facturacion@grupoaran.com  
www.grupoaran.com

Deseo recibir ..... ejemplares

Apellidos y nombre .....

Dirección .....

Población ..... Provincia.....C. P. ....

Teléfono ..... Fax .....

e-mail .....

Especialidad ..... Centro de trabajo .....

Forma de pago:  Contra reembolso  Talón adjunto

tidos a PAAF ganglionar y a pesar de existir esta sospecha diagnóstica dicha técnica no fue concluyente.

Los hallazgos histológicos con los métodos inmunohistológicos aplicados en la actualidad, son, indistinguibles de los encontrados en la forma de linfadenitis histiocitaria necrotizante asociada a LES (17,18), por lo que, como nosotros hicimos, es del todo imprescindible determinar los ANA para descartar esta entidad.

Los estudios radiológicos en nuestros dos pacientes pusieron de manifiesto fundamentalmente la afectación de las cadenas yugular interna y cervical accesoria con un centro hipodenso (menor densidad que el tejido muscular) sugestivo de necrosis, y con realce anular. Estos datos se correlacionan bien con los hallazgos histo-patológicos, constatados en nuestros dos pacientes. Alguno de los trabajos publicados hasta el momento en los que se hace referencia a aspectos de TC en EK difieren de lo apreciado por nosotros. Así Fulcher (5) describe, tras administración de material de contraste, realce

homogéneo de los nódulos linfáticos, demostrándose en la biopsia de uno de los mismos dos meses más tarde áreas locales paracorticales de necrosis, hallazgos señalados por Kin y cols. (4) en un paciente con adenopatías múltiples supradiagnósticas. Sin embargo, Na y cols. (19) describen en el TC de un paciente con EK, hipercaptación del contraste de forma heterogénea con áreas prominentes de baja densidad, describiendo en otro, hallazgos variados según las adenopatías desde la hipercaptación homogénea, la hipercaptación periférica en anillo hasta múltiples arcos centrales de baja densidad y Miller y Pérez-Jaffe (20) encuentran captación uniforme en grupos de adenopatías.

Creemos que la EK debe ser tenida en cuenta en el diagnóstico diferencial de pacientes con cuadro febril y adenopatías, principalmente, látero-cervicales, máxime si en los estudios mediante TC se demuestra afectación múltiple y realce anular con centro hipodenso, si bien otros patrones radiológicos no descartan esta entidad.

## Bibliografía

1. Kuo T. Kikuchi's disease histiocytic necrotizing lymphadenitis. A clinicopathologic study of 79 cases with an analysis of histologic subtypes, immunohistology, and DNA ploidy. *Am J Surg Pathol* 1995; 19: 798-809.
2. Martínez Vázquez CA, Bordón J, Rubianes M, De la Fuente J, Sopena B, Macías M, López-Guerra N. Enfermedad de Kikuchi. Un estudio clinicopatológico de tres casos. *An Med Interna (Madrid)* 1998; 15: 367-9.
3. Dorfman RF AU, Berry GJ. Kikuchi's histiocytic necrotizing lymphadenitis: an analysis of 108 cases with emphasis on differential diagnosis. *Semin Diagn Pathol* 1998; 5: 329-45.
4. Kim TA, Lupetin AR, Graham C. CT appearance of Kikuchi-Fujimoto disease. *Clin Imaging* 1995; 19: 1-3.
5. Fulcher AS. Cervical lymphadenopathy due to Kikuchi disease: US and CT appearance. *J Comput Assist Tomogr* 1993; 17: 131-3.
6. Norris AH, Krasinskas AM, Salhany KE, Gluckman SJ. Kikuchi-Fujimoto disease: a benign cause of fever and lymphadenopathy. *Am J Med* 1996; 101: 401-5.
7. Kikuchi M. Lymphadenitis showing focal reticulum cell hyperplasia with nuclear debris and phagocytosis. *Nippon Ketsueki Gakkai Zasshi* 1972; 35: 379-80.
8. Fujimoto Y, Kozima Y, Yamaguchi K. Cervical subacute necrotizing lymphadenitis: a new clinicopathological entity. *Naika* 1972; 20: 920-7.
9. Ayache D, Rocher P, Buzyn-Veil A, Roulleau P. Maladie de Kikuchi. Apropos d'un cas, revue de la literature. *Ann Otolaryngol Chir Cervicofac* 1993; 110: 478-81.
10. Fernández Pérez A, Fernández Noguera Jiménez F, Moreno León JA, Rubi Uria J, Fernández Sánchez A, Bolívar Núñez JC. Enfermedad de Kikuchi-Fujimoto en ORL. A propósito de un caso. *An Otorrinolaringol Ibero Am* 1995; 22: 67-73.
11. Mosquera Lozano D, Brea Hernando AJ, Rodríguez Martín F, Gutierrez Jodra M. Linfadenitis histiocitaria necrotizante: enfermedad de Kikuchi. *An Med Interna (Madrid)* 1996; 13:97.
12. Sumiyoshi Y, Kikuchi M, Takeshita M, Ohshima K, Masuda Y, Parwaresch MR. Immunohistologic studies of Kikuchi's disease. *Hum Pathol* 1993; 24: 1114-9.
13. Shirakusa T, Eimoto T, Kikuchi M. Histiocytic necrotizing lymphadenitis. *Postgr Med J* 1998; 64: 107-9.
14. Turner RR, Martín J, Dorfman RF. Necrotizing lymphadenitis. A study of 30 cases. *Am J Surg Pathol* 1983; 7: 115-23.
15. Hsueh EK, Ko WS, Hwang WS. Fine-needle aspiration of histiocytic necrotizing lymphadenitis (Kikuchi's disease). *Diagn Cytopathol* 1993; 9 (4): 448-52.
16. Loo CK, Greenberg ML. Role of fine-needle biopsy in an atypical case of lupus lymphadenopathy. *Diagn Cytopathol* 1994; 10: 162-4.
17. Hoffmann A, Kirn E, Kuerten A, Sander C, Krueger GR, Ablashi DV. Active human herpesvirus-6 (HHV-6) infection associated with Kikuchi-Fujimoto disease and systemic lupus erythematosus (SLE). *In Vivo* 1991; 5: 265-9.
18. Martínez Vázquez C, Hughes G, Bordon J, Alonso Alonso J, Anibarro García A, Redondo Martínez E, Touza Rey F. Histiocytic necrotizing lymphadenitis, Kikuchi-Fujimoto's disease, associated with systemic lupus erythematosus. *Q J Med* 1997; 90: 531-3.
19. Na DG, Chung TS, Byun HS, Kim HD, Ko YH, Yoon JH. Kikuchi disease: CT and MR findings. *Am J Neuroradiol* 1997; 18: 1729-32.
20. Miller WT., Pérez-Jaffe LA. Cross-sectional imaging of Kikuchi's disease. *J Comput Assist Tomogr* 1999; 23: 548-51.