

Linfoma T/NK extraganglionar tipo nasal: Caso clínico

Extranodal T/NK-Cell lymphoma nasal type: Clinical case

Candelas Alvarez N¹, Raquel Fernández M¹, Angela Enterria G¹, Marina Madrigal R¹.

RESUMEN

El linfoma T/NK extraganglionar tipo nasal es un linfoma extraganglionar, habitualmente expresa el fenotipo NK y VEB positivo. Cursa ocasionando necrosis y angioinvasión afectando de manera preferente estructuras mediofaciales. Característicamente es muy agresivo. Presentamos un caso con una sobrevida de siete meses a partir de los primeros síntomas y realizamos revisión de la literatura.

Palabras clave: Linfoma T/NK extraganglionar, VEB, tipo nasal.

ABSTRACT

Extranodal NK/T-cell lymphoma nasal type, is an extranodal lymphoma, usually with an NK-cell phenotype and EBV positive. It causes necrosis and angioinvasion, and it is most commonly presenting in the midfacial area. Characteristically it is very aggressive. A case with survival of seven months from the first symptoms is reported and a review of the literature is made.

Key words: T/NK lymphoma extranodal, EBV, nasal type.

INTRODUCCIÓN

El linfoma T/NK extraganglionar es un linfoma del grupo no Hodgkin, denominado con anterioridad linfoma angiocéntrico angioinvasivo, deriva en su mayoría de células NK (CD 56+/CD 2+) y en una minoría de casos de células T periféricas (CD 2+/CD 56-) de fenotipo T citotóxico¹. Su etiología no está totalmente esclarecida. La presencia del

virus Epstein-Barr es constante, lo que sugiere un papel etiopatogénico importante en el desarrollo de esta enfermedad². Afecta a estructuras fundamentalmente en tracto aerodigestivo superior; fosas y senos paranasales, nasofaringe, orofaringe, cavidad oral y paladar³. Generalmente cursa de manera agresiva y su respuesta al tratamiento es muy pobre. Representa menos del 15% de linfomas no Hodgkin y el 0,2% de neoplasias en el

¹ Médico ORL Hospital Río Ortega, Valladolid, España.

mundo occidental⁴, afectando más frecuentemente a varones en la edad media de la vida.

CASO CLÍNICO

Presentamos el caso de un varón de 59 años sin antecedentes relevantes ni hábitos tóxicos. Consulta por cuadro constitucional de un mes de evolución con pérdida de 7 kilos de peso debido a intensa odinofagia.

La exploración otorrinolaringológica objetiva una gran úlcera en amígdala palatina y paladar izquierdo. En nasofaringolaringoscopia, se observa una úlcera en borde libre epiglotis izquierda y aritenoides izquierdo junto con parálisis hemilaríngea izquierda (Figura 1). No se palpan adenopatías cervicales. Se realiza tomografía computarizada cervicotorácica no observándose masas ni adenopatías.

Se toman biopsias múltiples ambulatoriamente, en nuestras consultas del Servicio de Otorrino-

laringología y Cirugía Cérvico Facial del Hospital Universitario Río Hortega de Valladolid, resultando negativas. Se solicita valoración por medicina interna bajo la sospecha de patología sistémica subyacente. Dada la negatividad de estudios de autoinmunidad y procesos linfoproliferativos, se decide panendoscopia (toma de biopsias, bajo anestesia general en: cavidad oral, amígdalas palatinas, base lingual y legrado de remanentes adenoideos en cavum rinofaríngeo) procurando conseguir suficiente material para su estudio anatomopatológico.

Los resultados histopatológicos de las biopsias tomadas bajo anestesia general, definen la lesión como un linfoma T/NK tipo nasal. El paciente es derivado al servicio de hematología comenzando tratamiento con quimioterapia. La evolución a pesar de tratamiento es desfavorable. Las lesiones descritas se extendieron a seno maxilar, fosa nasal y paladar homolateral (Figura 2). El paciente falleció a los 7 meses del diagnóstico con metástasis cutáneas, testiculares e invasión de SNC.

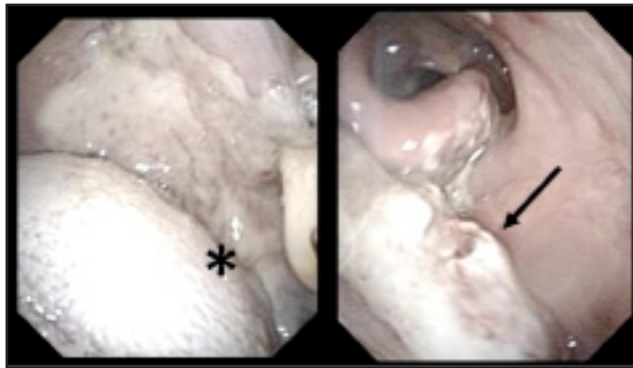


Figura 1. Asterisco: Lengua móvil, se objetiva úlcera amígdalo-palatina. Flecha: Úlcera en base lingual izquierda y epiglotis.



Figura 2. TAC de cavidades nasales y paranasales: Corte coronal: Ocupación de seno maxilar izquierdo con destrucción ósea del piso del mismo.

DISCUSIÓN

El linfoma T/NK extraganglionar es más frecuente en varones con un pico de incidencia en la quinta década de la vida⁵. Existe fuerte asociación con el VEB, por lo que se cree que éste tenga algún rol en su etiopatogenia⁶. La localización más frecuentemente descrita es en estructuras mediofaciales, de ahí su denominación de “nasal”. Son excepcionales en línea media de vía aérea superior como en nuestro paciente.

Dado que la clínica es inespecífica y que las

biopsias suelen dar falsos negativos por la necrosis tumoral, el diagnóstico es un reto. La inmunohistoquímica es fundamental. El tratamiento en estadios precoces es la radioterapia mientras que en fases avanzadas se asocia quimioterapia.

Se trata de un linfoma de alto grado, con supervivencia de 3 meses a 2 años y mortalidad hasta en el 82% de los casos⁸.

El objetivo de esta comunicación es presentar un caso de linfoma T/NK de localización infrecuente (larínge), con una afectación nasal tardía.

BIBLIOGRAFÍA

1. VERGE GONZÁLEZ JC, AGUILAR CONDE, TOLEDO SERRANO. De granuloma maligno de la línea media a linfoma T/NK nasal. Presentación de un caso clínico y actualización del tema. *O.R.L. Aragón* 2011; 14: 13-7.
2. HO FC, SRIVASTAVA G, LOKE SL, ET AL. Presence of Epstein-Barr virus DNA in nasal lymphomas of B and “T” cell type. *Hematol Oncol* 1990; 8: 271-80.
3. LEE WJ, JUNG JM, WON CH, CHANG SE, CHOI JH, CHAN MOON K, PARK CS, HUH J, LEE MW. Cutaneous extranodal natural killer/T-cell lymphoma: A comparative clinicohistopathologic and survival outcome analysis of 45 cases according to the primary tumor site. *J Am Acad Dermatol* 2014 Mar 12.pii: S01909622(14)00986-4.
4. CUADRA-GARCÍA I, PROULX GM, WU CL. Sinonasal lymphoma: a clinicopathologic analysis of 58 cases from the Massachusetts General Hospital. *Am J Surg Pathol* 1999; 23: 1356-62.
5. VILCAHUAMÁN V, MOISES C, SÁNCHEZ G, CARBAJAL D. Linfoma T/NK nasal fenotipo T citotóxico. *Folia Dermatol Perú* 2009; 20: 141-7.
6. KAWA K, OKAMURA T, YASUI M, SATO E, INOUE M. Allogeneic hematopoietic stem cell transplantation for Epstein-Barr virus associated T/NK-cell lymphoproliferative disease. *Crit Rev Oncol Hematol* 2002; 44: 251-7.
7. CHEUNG MM, CHAN JK, LAU WH, NGAN RK, FOO WW. Early stage nasal NK/T-cell lymphoma: clinical outcome, prognostic factors, and the effect treatment modality. *Int J Radiation Oncol Biol Phys* 2002; 54: 182-90.
8. LEE J, PARK YH, KIM WS, LEE SS, RYOO BY, YANG SH, PARK KW, KANG JH, PARK JO, LEE SH, KIM K, JUNG CW, PARK YS, IM YH, KANG WK, LEE MH, KO YH, AHN YC, PARK K. Extranodal nasal type NK/T-cell Lymphoma: Elucidating clinical prognostic factors for risk-based stratification of therapy. *Eur J Cancer* 2005; 41: 1402-8.