

# Linfoma T/NK extranodal de presentación atípica y difícil diagnóstico

Extranodal NK/T-CELL lymphoma with atypical presentation and difficult to diagnose

## RESUMEN

Presentamos un linfoma T/NK extranodal tipo nasal, que tuvo una presentación atípica, un difícil diagnóstico y una evolución infausta.

## PALABRAS CLAVE:

Linfoma T/NK extraganglionar, corticoides.

## SUMMARY

A lymphoma T/NK nasal type extranodal who had an atypical presentation, a difficult diagnosis and an unfortunate development is reported.

## KEY WORDS:

NK lymphoma extranodal nasal type, corticosteroids.

## Introducción

Los linfomas T/NK tipo nasal son linfomas no Hodgkin del grupo de las neoplasias de células T/NK. La denominación "nasal" hace referencia al territorio más común de origen, de ahí que haya recibido otras denominaciones como granuloma letal de línea media, linfoma sinonasal, pero existen otras localizaciones donde puede presentarse, como piel, intestino, testículos y áreas de la vía aerodigestiva superior<sup>1,2</sup>.

Su incidencia es baja en Occidente, representando el 1,5% de todos los linfomas no Hodgkin<sup>3</sup>.

Se caracteriza por estar con frecuencia asociado al virus de Epstein-Barr, su alta agresividad y la mala respuesta al tratamiento<sup>4</sup>. Cuando se localiza fuera de la cavidad nasal es mucho más agresivo y presenta menor supervivencia.

## Caso Clínico

Varón de 64 años remitido a nuestro centro por presentar una tumoración cervical izquierda de 1 mes de evolución.

La exploración ORL mostró adenopatías cervicales bilaterales mayores de 6 cm y una tumoración rinofaríngea izquierda.

La biopsia rinofaríngea mostró un infiltrado inflamatorio agudo, la PAAF de las adenopatías fue insuficiente, en la TAC de cuello se observaron conglomerados adenopáti-

cos bilaterales y un engrosamiento en la pared posterior del cavum más evidente en el lado izquierdo (Fig.1a), la TAC toraco-abdominal mostró adenopatías supraclaviculares bilaterales, paratraqueales derechas y lesiones hepáticas sugestivas de metástasis (Fig.1b).

Antes de repetir el PAAF cervical y la biopsia rinofaríngea el paciente presenta un síndrome febril con abscesificación del conglomerado adenopático derecho, instaurándose tratamiento antibiótico y corticoideo oral.

Se realizan dos nuevas biopsias rinofaríngeas y dos nuevas PAAF cervicales, obteniendo material linfoide atípico y abundante necrosis que podría ser debida a necrosis tumoral o secundaria al tratamiento con corticoides.

Al sospecharse un proceso linfoproliferativo agresivo y ante la presencia de la abscesificación adenopática, se decide realizar una biopsia mediante cervicotomía bajo anestesia general, una vez finalizado el tratamiento corticoideo, que permita la obtención de suficiente material que pueda clasificarlo histológicamente.

Tres días antes de la fecha programada el paciente acude a Urgencias por disnea, tos, expectoración hemoptoica y síndrome febril, ingresando en UCI por insuficiencia respiratoria aguda. Con el diagnóstico de shock séptico por neumonía necrotizante bilateral, celulitis-miositis cervical (Fig. 1c) y progresión de sus posibles metástasis hepáticas, se inicia tratamiento empírico con una asociación de antibióticos y soporte vasoactivo. Durante el segundo día de su estancia en UCI se realiza biopsia abierta del conglomo-

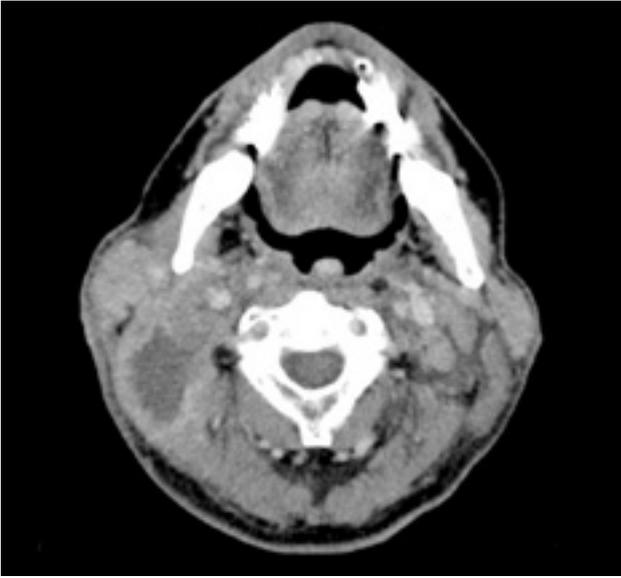


Figura 1a: TAC cervical: conglomerados adenopáticos bilaterales.



Figura 1b: TAC abdominal: lesiones focales hipodensas hepáticas sugestivas de metástasis.

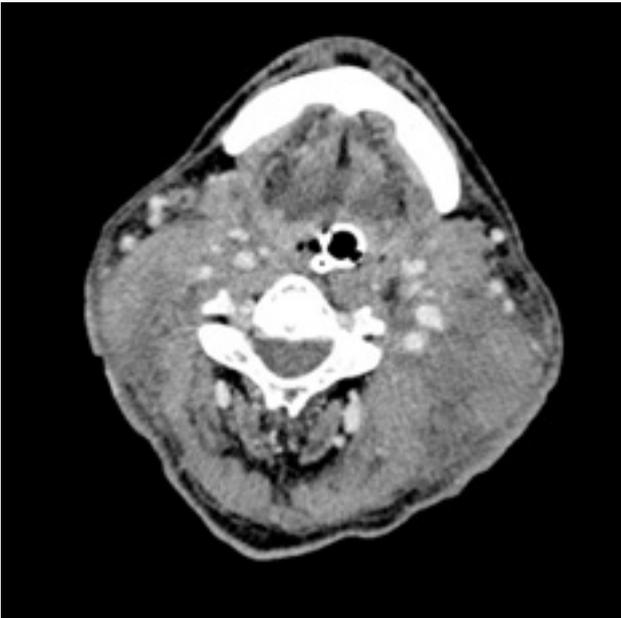


Figura 1c: TAC cervical: celulitis y miositis cervical.

merado izquierdo, que fue compatible con linfoma T/NK extranodal de tipo nasal (LT/NK E N), al haber coexpresión de marcadores citotóxicos (TIA-1 y Granzima B) y detección virus de Epstein-Barr (VEB) (Fig. 2), sin confirmarse afectación en la tumoración rinofaríngea.

Al quinto día de su estancia en UCI se inestabiliza de nuevo hemodinámicamente, por un nuevo shock séptico, siendo exitus.

El resultado de la necropsia mostró tejido fibroadiposo cervical con infiltración por linfoma T/NK extranodal de tipo nasal con hibridación in situ para virus de Epstein Barr positiva y tres lesiones hepáticas también correspondientes a LT/NK E N, no confirmándose la afectación a nivel rinofaríngeo y atribuyéndose la causa de la muerte a la neumonía necrotizante bilateral.

## Discusión

Las localizaciones más frecuentes del LT/ NK EN son las fosas y los senos paranasales pudiendo afectar mediante extensión por contigüidad a estructuras vecinas (paladar, órbitas, nasofaringe y orofaringe). Pueden presentarse en otras localizaciones, siendo la sintomatología sistémica y la afectación de los ganglios linfáticos muy poco frecuente<sup>5</sup>, a diferencia de nuestro caso, que fue la manifestación clínica, sin confirmarse la afectación rinofaríngea.

El diagnóstico es histopatológico, caracterizándose por presentar invasión vascular, necrosis y presencia de células inflamatorias<sup>6</sup>. En ocasiones, principalmente aquellos LT/ NK EN con predominio de células pequeñas o mixtas o con gran componente inflamatorio, pueden remedar un proceso inflamatorio, que es lo único que obtuvimos en la biopsia de cavum. La confirmación diagnóstica depende del estudio inmunohistoquímico, que muestra un perfil fenotípico característico, con positividad para CD56, CD2, CCD3 y VEB, y para moléculas-proteínas asociadas a gránulos citotóxicos (TIA-1, granzime B, perforina).

La biopsia mediante cervicotomía hubiese sido de entrada la maniobra diagnóstica, pero al existir lesión macroscópica rinofaríngea, pensamos que la biopsia de ésta nos daría el diagnóstico. Por otro lado, antes de la realización de la biopsia, cuando se sospeche un cuadro de este tipo es conveniente retirar los corticoides previamente, ya que están indicados como agentes antineoplásicos en el tratamiento de linfomas malignos y pueden falsear los resultados, tal como ocurrió en nuestro caso<sup>5</sup>. La biopsia ganglionar realizada en la UCI finalmente logró el diagnóstico del cuadro, pero lamentablemente no permitió redirigir la evolución del caso.

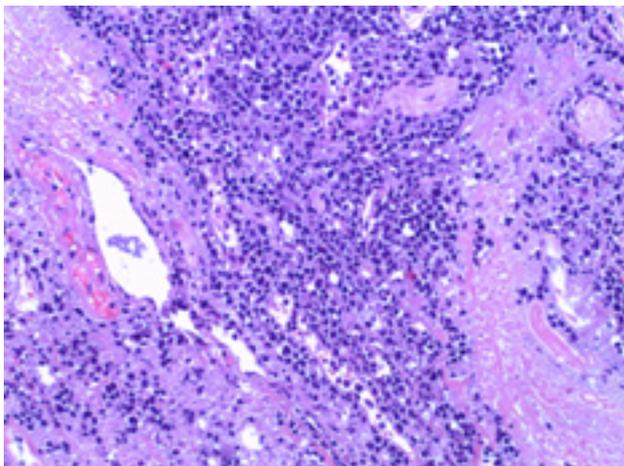


Figura 2a: infiltración por proceso tumoral constituido por células de núcleo grande, irregular, con patrón angiocéntrico y angioinvasivo.

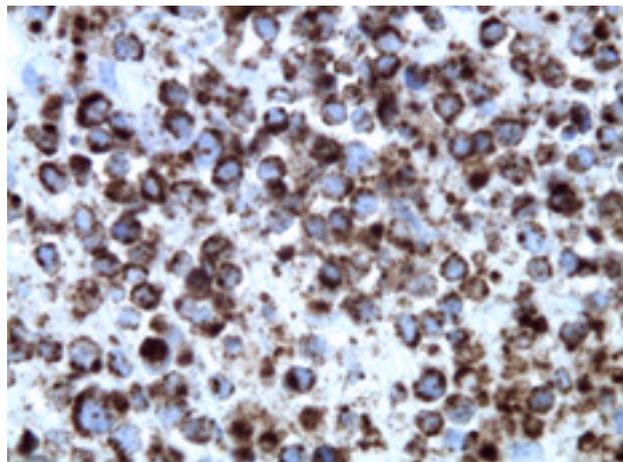


Figura 2d: Positividad granular citoplasmática para TIA-1.

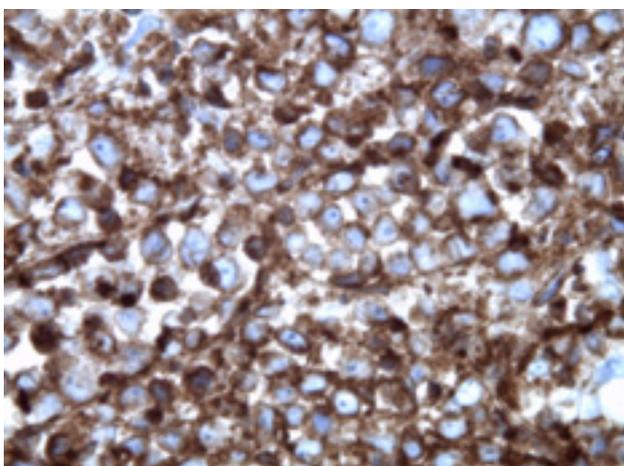


Figura 2b: Positividad para marcadores pan-T (CD3, CD7 y CD8).

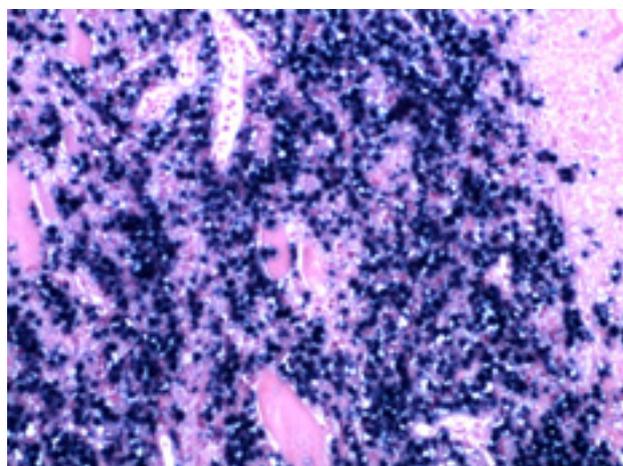


Figura 2e: Hibridación in situ para EBV.

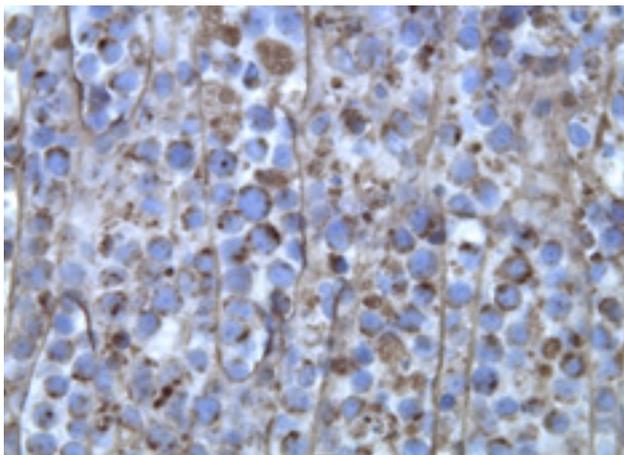


Figura 2c: Positividad granular citoplasmática para Granzima-B.

2. De la Rosa et al. Linfoma T/NK laringotraqueal: caso clínico. *Acta Otorrinolaringol Esp* 2011; 62: 71-73
3. Torre Iturraspe et al. Linfoma nasal de células T/NK. *Rev Esp Cir Oral y Maxilofac* 2005; 27: 100-8
4. Verge Gonzalez et al. 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 (1): 13-17
5. Chan JKC et al. Extranodal NK/T-cell lymphoma, nasal type. En "Pathology and Genetics. Tumors of Haematopoietic and Lymphoid Tissues". World Health Organization Classification of Tumors. 2001, pags: 204-207.
6. Vidal RW et al. Sinonasal malignant lymphomas: a distinct clinicopathological category. *Ann Otol Rhinol Laryngol* 1999; 108: 411-9.

## Bibliografía

1. Márquez et al. Linfomas de fosas nasals, consideraciones clínicas y anatómo-patológicas. *Acta Otorrinolaringol Esp* 2003; 54:31-38

## Correspondencia

Dra. Yolanda Escamilla Carpintero  
Poliol, 1  
46009 SANT QUIRZE DEL VALLES (Barcelona)