

# Linfoma de células T/NK extranodal nasal

Dres. Escribano Peñalva A, Gasos Lafuente A, Munuera Jurado M, García Fernández R.

Hospital Clínico Universitario Lozano Blesa (Zaragoza).

## INTRODUCCIÓN

Los linfomas de células T constituyen el 15% de las neoplasias hematológicas. El subtipo de linfoma de células T/NK nasal también conocido como granuloma letal de la línea media, lesión medifacial necrosante, linfoma angiocéntrico, rinitis gangrenosa, ulceración granulomatosa o granuloma de Stewart, entre otros, es el más frecuente<sup>1</sup>.

El linfoma de células T/NK fue descrito por primera vez por McBride en 1897, en un paciente que en pocos meses presentó una destrucción rápidamente progresiva de la nariz y línea media facial; y al cual denominó granuloma letal de la línea media. No se consiguió su identificación como entidad independiente dentro de los linfomas no Hodgkin hasta 1994.

Su incidencia en occidente es bastante baja, mientras que en el continente asiático, Centroamérica y América del Sur representan entre 5-10% de los linfomas, lo que sugiere cierta predisposición racial. Se suele presentar por encima de los 50 años y existe cierta predominancia por el sexo masculino. Es de etiología desconocida pero fisiopatológicamente parece que se relaciona con la infección por el virus de Epstein-Barr (EBV)<sup>2</sup>.

Mantienen un curso clínico bastante agresivo con localización frecuente a nivel de vía aérea superior y tracto gastrointestinal. Característicamente suelen afectar a la cavidad nasal, la nasofaringe y el paladar. La afectación medular y la presencia de síntomas B se suelen dar en el 10-35%. En un 3% se ve asociado al síndrome hemofagocítico<sup>3</sup>.

## DESCRIPCIÓN DEL CASO

Se presenta el caso de un varón de 37 años, natural de Gambia, que acude a urgencias por conglomerado adenopático submandibular izquierdo de 2 años de evolución de 3x4 cm. En un principio diagnosticado y tratado como tuberculosis ganglionar sin confirmación microbiológica.

Tres meses más tarde, ingresa en nuestro centro por bacteriemia asociada a *E. cloacae*. Dada la persistencia del conglomerado se decide la realización de una BAG, obteniendo como resultado LNH-T.

Pasa a cargo del servicio de hematología y como complicaciones desarrolla una epistaxis masiva en contexto de plaquetopenia que requiere revisión en quirófano. Mediante cirugía endoscópica nasal se observan múltiples sinequias entre cornete medio e inferior y el septo nasal, así como mucosa altamente granujienta y sangrante que impresiona de patológica. En el mismo acto quirúrgico se extrae una cuña de la adenopatía para su inmunofenotipificación, informándose a la semana de variante NK de tipo nasal.

Se inicia tratamiento quimioterápico en esquema CHOP. No obstante, el paciente fallece al mes del inicio de tratamiento a causa de una aplasia severa, insuficien-

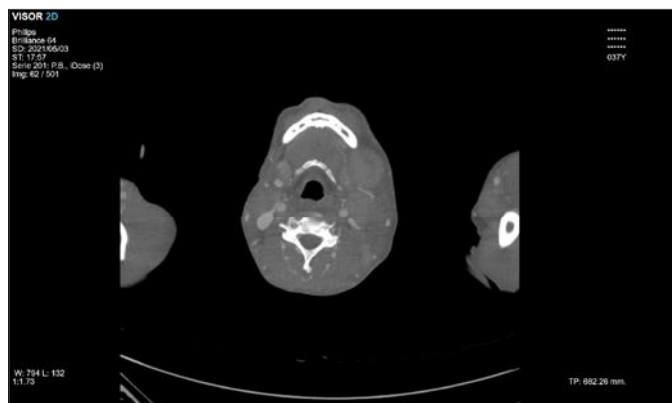


FIGURA 1: Adenopatía original.

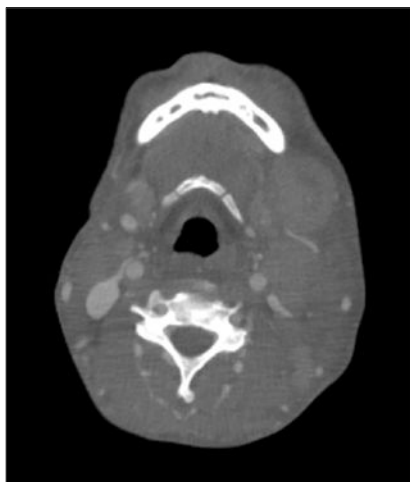


FIGURA 2: Adenopatía.

cia renal terminal y aspergilosis invasora por consecuencia de la neoplasia hematológica.

## CONCLUSIÓN

El linfoma de células T/NK nasal es un linfoma no Hodgkin que afecta preferentemente a la cavidad nasal y senos paranasales. Afecta principalmente a adultos entre los 50-60 años de edad, con preferencia por el sexo masculino (2:1). Clínicamente los pacientes suelen presentar obstrucción nasal y sensación de tumefacción facial. La afectación de ganglios linfáticos y síntomas B son poco frecuentes. Generalmente, en el examen clínico, suelen sugerir enfermedades de tipo infeccioso como histoplasmosis, blastomicosis, lepra, tuberculosis, leishmania o enfermedad de Wegener<sup>4</sup>.

Inmunohistoquímicamente las células neoplásicas presentan positividad para CD2, CD3 citoplasmático y CD56, así como para

proteínas citotóxicas (granzima B, TIA-1 y perforina). Además, se detecta ARN viral del EBV de manera casi constante mediante técnicas de hibridación in situ<sup>4</sup>.

El tratamiento del linfoma de células NK/T se basa en la administración de radioterapia en enfermedad localizada, mientras que en enfermedad extendida se prefieren esquemas que combinen quimiorradioterapia<sup>3,4</sup>.

El pronóstico viene definido por el KPI (Índice Pronóstico Coreano), que permite predecir la afectación del SNC, y por la estadificación tumoral según la escala de Ann Arbor<sup>5</sup>.

La media de supervivencia no supera los 12-18 meses tras el diagnóstico, y aunque es una entidad poco frecuente en nuestro medio y la afectación extranodal es infrecuente, el linfoma NK/T debe ser tenido en cuenta en el diagnóstico diferencial de las adenopatías cervicales. #

## BIBLIOGRAFÍA

- 1.- Willemze R, Jaffe ES, Burg G, Cerroni L, Berti E, Swerdlow SH, et al. WHO-EORTC classification for cutaneous lymphomas. *Blood*. 2005; 105: 3768-85.
- 2.- Kanavaros P, Lescs MC, Brière J, Divine M, Galateau F, Joab I, Bosq J, Farcet JP, Reyes F, Gaulard P. Nasal T-cell lymphoma: a clinicopathologic entity associated with peculiar phenotype and with Epstein-Barr virus. *Blood*. 1993 May 15;81(10): 2688-95. PMID: 8387835.
- 3.- Proulx, Gary M., M.D.; Caudra-García, Ivone, M.D.; Ferry, Judith, M.D.; Harris, Nancy, M.D.; Greco, William R., Ph.D., M.B.A.; Kaya, Unsal, B.S.; Chan, Annie, M.D.; Wang, C. C., M.D. Lymphoma of the Nasal Cavity and Paranasal Sinuses. *American Journal of Clinical Oncology*: February 2003 - Volume 26 - Issue 1 - p 6-II.
- 4.- Moreno-Suárez F, et al. Linfoma de células NK/T extranodal nasal. *Actas Dermosifiliogr*. 2017; Volume 108, Issue 7, p687-689.
- 5.- Suzuki R, Suzumiya J, Yamaguchi M, et al. Prognostic factors for mature natural killer (NK) cell neoplasms: aggressive NK cell leukemia and extranodal NK cell lymphoma, nasal type. *Ann Oncol* 2010; 21: 1032-1040.



Si quiere participar enviando casos clínicos, imágenes clínicas comentadas o formación médica, puede hacerlo enviando un e-mail a: [gaesmedica@cpp-proyectos.com](mailto:gaesmedica@cpp-proyectos.com)



Consulte la normativa editorial en: [www.gaesmedica.com/es-es/gaes-news](http://www.gaesmedica.com/es-es/gaes-news)



Puede ver los casos clínicos, imágenes clínicas comentadas o formación médica en: [www.gaesmedica.com/es-es/articulos-cientificos](http://www.gaesmedica.com/es-es/articulos-cientificos)