

Reporte de caso

Relato de caso: linfoma de células t/nk extranodal tipo nasal

Case Report: Extranodal Nk/T-Cell Lymphoma, Nasal Type

Reporte de caso: linfoma extranodal de células t/nk de tipo nasal

Crisol-Deza Diego André; Zurita-Borja Joselyn Linda; Huamán-Alvarado Iván Cesar; Medeiros-Bascope Milena Loren; Huamán-Alvarado Ivana.

Como citar este artículo

Crisol-Deza D, Zurita-Borja J, Huamán-Alvarado I, Medeiros-Bascope M, Huamán-Alvarado I. Relato de caso: linfoma de células t/nk extranodal tipo nasal. Rev Colomb Enferm [Internet]. 2022; 21(3), e050

<https://doi.org/10.18270/rce.v21i3.3433>

Recibido: 01/03/2022; Aprobado: 23/09/2022

Diego André Crisol-Deza: Escuela profesional de Medicina Humana. Universidad Privada San Juan Bautista. Lima - Perú.

dcrisoldeza@gmail.com
Sennheiser HD 450 BT

Joselyn Linda Zurita-Borja: Escuela profesional de Medicina Humana. Universidad Privada San Juan Bautista. Lima - Perú.

https://orcid.org/0000-0003-4030-348X

Iván Cesar Huamán-Alvarado: Escuela profesional de Medicina Humana. Universidad Privada San Juan Bautista. Lima - Perú.

https://orcid.org/0000-0002-9036-3993

Milena Loren Medeiros-Bascope: Escuela profesional de Medicina Humana. Universidad Privada del Valle. Tiquipaya - Bolivia

https://orcid.org/0000-0001-6033-6233

Ivana Huamán-Alvarado: Escuela profesional de Medicina Humana. Universidad Privada San Juan Bautista. Lima - Perú.

https://orcid.org/0000-0002-0472-6613

Resumen

Introdução: O linfoma não-Hodgkin é dividido em linfomas de células B e linfomas de células T, e o linfoma extranodal de células T / NK do tipo nasal está dentro do último grupo.

Relato de caso: Paciente do sexo masculino de 30 anos, relata que há 6 meses, de forma progressiva e de início insidioso, apresenta tumor cervical à direita de crescimento progressivo, pelo qual foi encaminhado ao ambulatório de cabeça e pescoço onde apresentou seus principais sinais e sintomas adenopatia cervical direita, sintoma B e tumoração ao nível da nasofaringe, envolvendo o teto, parede posterior e face lateral; se movimenta com auxílio, com extenso conglomerado linfonodal supraclavicular direito, eritematoso, com calor local, além de áreas de ulceração e secreção serosa.

Conclusão: O diagnóstico e tratamento precoces desta doença são as únicas ferramentas para melhorar o mau prognóstico e o grave impacto na qualidade de vida dos pacientes que a padecem.

Palavras-chave: Linfoma nasal de células T / NK; Vírus Epstein-Barr; Terapia de radiação; Imunohistoquímica.

Abstract

Introduction: Non-Hodgkin's lymphomas are divided into B-cell lymphomas and T-cell lymphomas, and extranodal NK/T-cell lymphoma, nasal type, is in the latter group.

Case report: A 30-year-old male patient, for six months, progressively and with an insidious onset, has had a right-sided cervical tumor with progressive growth. He came to a head and neck outpatient clinic where the main signs and symptoms detected were right cervical lymphadenopathy, B-symptoms, and a tumor in the nasopharynx affecting the roof, posterior wall, and lateral wall. The patient moves with assistance and has an enlarged, erythematous warm right supraclavicular lymph node conglomerate. In addition, he has some ulcerated areas with serous drainage.

Conclusion: Early diagnosis and treatment of this disease are the only tools to improve these patients' poor prognosis and severely deteriorated quality of life.

Keywords: NK/T-Cell Lymphoma, Nasal Type; Epstein-Barr Virus; Radiotherapy; Immunohistochemistry.

Resumen

Introducción: El linfoma no Hodgkin se divide en linfomas de células B y linfomas de células T; y en este último grupo se encuentra el linfoma extraganglionar de células T / NK de tipo nasal.

Caso clínico: Un paciente masculino de 30 años refiere que durante 6 meses de forma progresiva, y con un inicio insidioso, presenta una tumoración cervical en el lado derecho de crecimiento progresivo, por lo que acude a la consulta externa de cabeza y cuello, donde los signos y síntomas principales fueron adenopatia cervical derecha, sintoma B, y una tumoración a nivel de nasofaringe, que afecta el techo, la pared posterior y la cara lateral. Se moviliza con ayuda, con un extenso conglomerado ganglionar supraclavicular derecho, eritematoso, con calor local. Además, también muestra algunas áreas de ulceración y secreción serosa. **Conclusión:** El diagnóstico y tratamiento precoz de esta enfermedad son las únicas herramientas para mejorar el mal pronóstico y el deterioro severo en la calidad de vida de los pacientes que la padecen.

Palabras claves: Linfoma nasal de células T / NK; Virus de Epstein-Barr, radioterapia; Inmunohistoquímica.

INTRODUÇÃO

De acordo com a classificação da OMS, linfoma não-Hodgkin é dividido em linfomas de células B e linfomas de células-T, e neste último grupo encontramos o tipo nasal extranodal linfoma T / células NK¹.

Este Linfoma de baixa frequência, caracterizado por extensa destruição vascular e necrose de tecido proeminente, linfoma extranodal tipo T / NK nasal, ou também anteriormente chamado de síndrome de Stewart, granuloma letal de linha média, reticulose polimórfica ou lesão imunoproliferativa angiocêntrica, ocorre no trato aéreo-digestivo superior, principalmente na cavidade nasal². O prognóstico é excruciente, já que a sobrevida média é de aproximadamente 12-18 meses, apesar do diagnóstico precoce^{3,4}.

Representa 0,17 a 1,5% dos linfomas não Hodgkin. A população da Ásia (China, Coreia, Japão, entre outros) e da América do Sul e Central são as mais afetadas. Este linfoma representa 5 a 10% de todos os linfomas não Hodgkin observados nessas populações, ocorre entre 50-60 anos e com uma leve preferência pelo sexo masculino⁵.

Apresentamos o caso de um paciente do sexo masculino, 30 anos, que apresenta tumor cervical à direita e de crescimento progressivo, que realiza biópsia da lesão pela narina, na qual é diagnosticado linfoma de células T / natural killer extranodal.

APRESENTAÇÃO

Paciente do sexo masculino, 30 anos, procedente de Bambamarca, La Libertad - Perú, refere que há 6 meses, de forma progressiva e de início insidioso, apresenta tumor cervical do lado direito de crescimento progressivo, para o qual se encaminha ao ambulatório externo de cabeça e pescoço do Instituto Nacional de Enfermedades Neoplásicas, Lima - Perú em que é realizada biópsia da lesão através da fossa nasal, cujo resultado foi relatado linfoma primário de células T / NK nasal. Anteriormente, foi avaliado no Hospital Nacional Hipólito Unanue Lima - Perú, onde foi submetido a biópsia de gânglio cervical, relatada como neoplasia maligna indiferenciada.

Os principais sinais e sintomas foram adenopatia cervical direita, sintomas B (febre, sudorese noturna e emagrecimento principalmente) e tumoração ao nível da nasofaringe, comprometendo teto, parede posterior e face lateral (Figura I. A); O paciente se movimenta com auxílio, com extenso conglomerado linfonodal supraclavicular direito, eritematoso, com calor local, além de áreas de ulceração e secreção serosa (Figura I B).



Figura I. A. Tumor cervical à direita e crescimento progressivo de 6 meses de evolução. **B.** Tumor que acomete teto, parede posterior e face lateral direita ao nível da nasofaringe

Ao exame físico, a pressão arterial 120/60 mmHg, frequência cardíaca 100 batimentos / min; frequência respiratória, 20 respirações / min; saturação de oxigênio (Sat O₂) 92%; temperatura, 37 ° C, ao exame de pele apresentou lesões eritematosas na região supraclavicular direita acompanhadas de calor e dor local; nos gânglios linfáticos apresentam adenopatia supraclavicular e cervical; No tórax e nos pulmões ocorre diminuição do murmúrio vesicular (VM) em base esquerda; Risco coronário restrito cardiovascular (RCR) boa intensidade e sem sopros; no abdômen: Ruídos hidroaéreos (RHA) (+), suaves e depressíveis, não dolorosos, não visceromegalia; No sistema nervoso central, o paciente encontra-se lúcido, orientado no tempo, no espaço e na pessoa, na escala de coma de Glasgow com 15 pontos, pupilas CIRLA, sem sinais focais meníngeos.

No laboratório, foi solicitado Hemograma que foi obtido com resultado de hemoglobina: 9,3gr / dL; leucócitos: 2,79, plaquetas: 287, creatinina: 5mg / dL. Foi realizada tomografia multislice facial sólida em espiral, do tecido sólido da nasofaringe (secreções no seio maxilar esquerdo, em relação à sinusite crônica) e nos pilares amigdalianos do hemipescoço esquerdo, o que reduz a luz das vias aéreas, associado a um conglomerado de adenopatia que infiltra os músculos pré-cervicais ipsilaterais e linfadenopatias do grupo Ib e II esquerdos (Figura 2), soma-se a isso retenção de secreções no seio maxilar esquerdo e nas células etmoidais esquerdas.

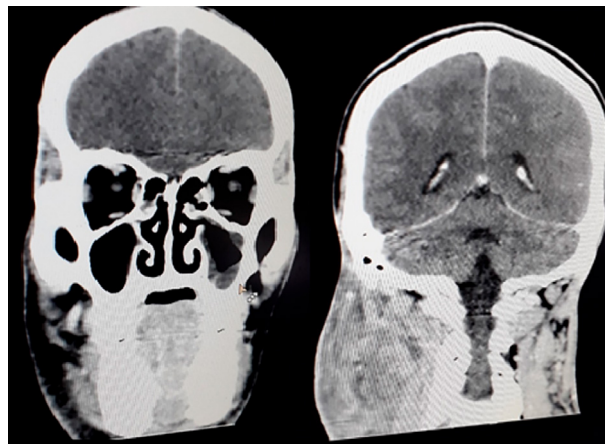


Figura 2. Tomografia espiral multislice Facial sólida mostra tecido sólido na nasofaringe (secreções no seio maxilar esquerdo, em relação à sinusite crônica) e nos pilares tonsilares do hemicneck esquerdo, que reduz a luz das vias aéreas, associada a um conglomerado de adenopatia que infiltra os músculos pré-cervicais ipsilaterais e linfadenopatia nos grupos Ib e II esquerda, somada a essa retenção de secreções no seio maxilar esquerdo e nas células etmoidais esquerdas.

Foi realizada biópsia histopatológica que revelou denso infiltrado monomórfico de pequenas células, áreas de hemorragia e áreas de necrose, compatível com linfoma extranodal de células T / NK tipo nasal (Figura 3). Na análise histológica da lesão CD3: +; CD56: +; ki67: 70% (Figura 4). No estudo imunoistoquímico mostrou ser CD20 (-); CD4 (-); CD8 (-); CD5 (-) (Figura 5).

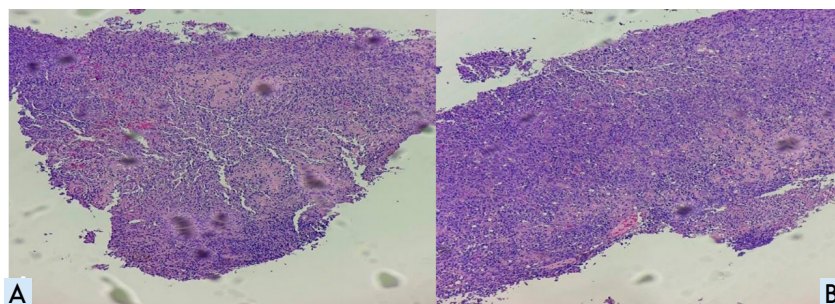


Figura 3. A. Observa-se denso infiltrado monomórfico de pequenas células, áreas de hemorragia e áreas de necrose. B. População de linfócitos com citoplasma pouco claro e eosinofílico e núcleos atípicos, com cromatina protuberante e bordas irregulares.

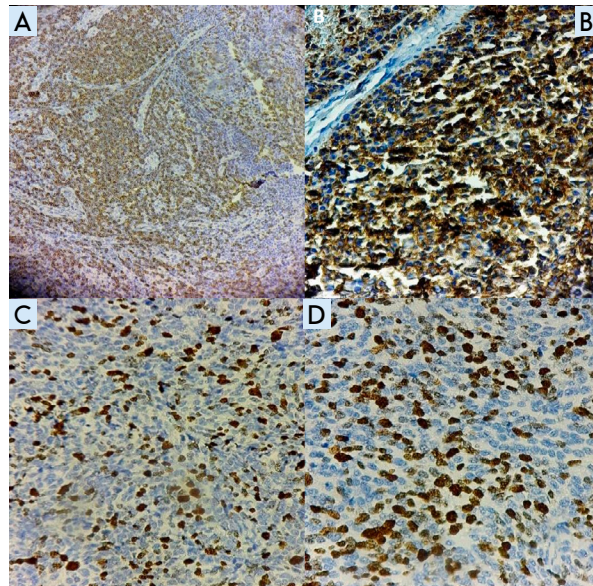


Figura 4. Análise histológica da lesão: (A) Observa-se nas áreas interfoliculares que os linfócitos se coram de marrom, o que corresponderia aos linfócitos T (CD3: +), ao contrário da área dos folículos linfóides que predominam os linfócitos da linhagem B. (B) Observa-se Positividade citoplasmática para CD56 em infiltrado linfocítico perivascular tumoral. É o marcador de células T / NK protótipo. (C, D) Ambas as imagens indicam como o cromógeno (cor marrom) cora positivamente essa reação. Ki-67 é um indicador de alta proliferação celular. O que indicaria um mau prognóstico neste tipo de paciente.

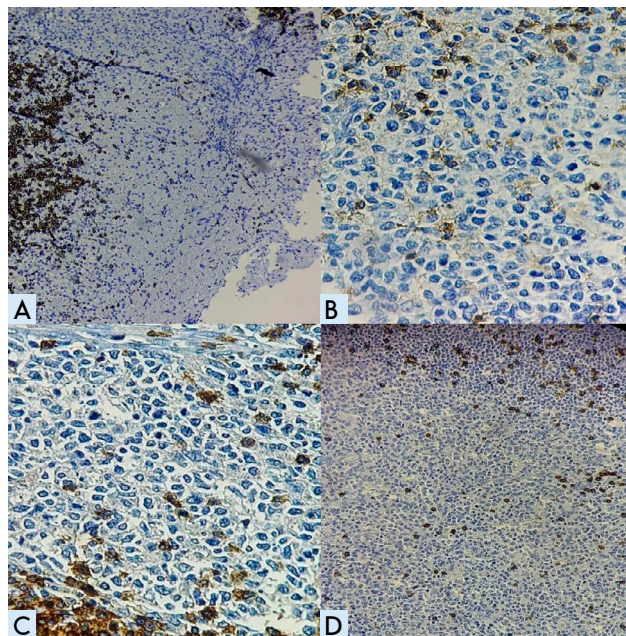


Figura 5. (A) Linfoma extranodal de células T / NK tipo nasal: A. marcador CD20 (-) marcador de linhagem B. (B) marcador de CD4 (-) marcador de linhagem T. (C) marcador CD8 (-) marcador de linhagem T. (D) marcador CD5 (-) marcador de linhagem T.

O que conclui o diagnóstico de linfoma nasal de células T / NK primário. O paciente recebeu quimioterapia e radioterapia, emagreceu e teve evolução satisfatória.

DISCUSSÃO

O linfoma de células T/NK é uma doença que se apresenta geralmente nos adultos, entre os 50 y 60 anos, con predominio em homens de 2:1⁶; porem este conceito não coincide com nosso caso, no qual se presenta em um paciente de 30 anos, qual dato não é novo, devido a existencia do estudo titulado Linfoma NK/T extraganglionar tipo nasal a propósito de un caso em um adolescente realizado o ano de 2016 no México, com um paciente de 15 anos, pouco frecuente⁷.

As manifestações clínicas que presenta o paciente foram, uma tumoração a nivel da nasofaringe, uma adenopatia cervical direita e os sintomas B (Pérdida de peso de +/- 20Kg). Tendo como conceito as varias apresentações clínicas del LC-T/NK tipo nasal, essas forman parte da doença, principalmente, a nivel nasal, tal como se manifiesta no estudo titulado Linfoma T/NK extraganglionar tipo nasal: Caso clínico, realizado em 2017 na Espanha, no qual se presenta lesões ulceradas necróticas a nivel da fosa nasal, Realizando com as diferentes aparições da afecção⁸.

No singular deste caso, o estudo imunohistoquímico não foi a expressão para o virus de Epstein Barr (VEB), em base o conceito da estreita relação etiológica do Linfoma de células T/NK de tipo nasal com a infecção por VEB, o que podia dever-se ao tipo de prova utilizada, em que a técnica mais recomendada para a detecção de VEB, é a Hibridação em situ; e não as empleadas com anticuerpos monoclonales (IHQ) devido à elevada porcentagem de falsos negativos que presenta.

Este enfocando no estudo realizado em 2014 no Perú titulado Linfoma Extranodal NK de células T tipo nasal: Reporte de caso, no qual se utilizou a técnica de hibridação em situ para a expressão de VEB⁹, sendo compatível com o diagnóstico.

O estudo imunohistoquímico, as células neoplásicas expresaram positividade para os marcadores CD3, identificando como linfocitos T; CD56, observadas em nas células NK; e as toxinas citotóxicas (Granzima-B e TIA-I). Essas expressões realizam com o conceito de que os marcadores imunohistoquímicos que caracterizam ao Linfoma de células T/NK tipo nasal são CD56, CD2, CD45Ro, CD43 e CD3e citoplasmático. Sendo assim, similar a diversos estudos, como o titulado Linfoma de células T/NK Extranodal tipo nasal, realizado no México¹⁰, no qual se expresse os mesmos marcadores del presente estudo, formando parte do diagnóstico definitivo.

CONCLUSÃO

O linfoma primário de células T/NK/T é uma entidade clínica rara e mal investigada, portanto o diagnóstico definitivo usando técnicas de hibridização in situ e quimioterapia e radioterapia é uma ferramenta importante para melhorar o mau prognóstico e afetar severamente a qualidade de vida dos pacientes. O linfoma extranodal nasal NK/T é um linfoma agressivo, o paciente pode sobreviver por meses sem tratamento. No entanto, a terapia dada aos nossos pacientes tem um bom prognóstico.

FONTES DE FINANCIAMENTO E DECLARAÇÃO DE CONFLITO DE INTERESSES

Os autores declaram que a realização deste caso clínico foi autofinanciada. Da mesma forma, fica claro que não há conflito de interesses entre os autores deste manuscrito.

CONTRIBUIÇÃO DE AUTORÍA

Todos os autores participaram na discussão e temos lido, revisado e aprovado o texto final deste artículo.

CONTRIBUIÇÃO DE AUTORES:

- Diego André Crisol Deza: Contribuição na redacción do artículo e revisão final, dando sua aprovação do manuscrito.
- Joselyn Linda Zurita Borja: Redação da redação do borrador e da versão final do artículo, dando sua aprovação do manuscrito.
- Iván Cesar Huamán Alvarado: Redação da redação do borrador e da versão final do artículo, dando sua aprovação do manuscrito.
- Milena Loren Medeiros Bascope Busca de bibliografía e redação do artículo de revisão dando sua aprovação do manuscrito.
- Ivana Huamán Alvarado: Contribuição da redação e revisão final do artículo e aprovação do manuscrito.

BIBLIOGRAFÍA

1. **Herrera AJL, Villamor RP.** Linfoma de células T/Natural Killer extranodal, tipo nasal. Acta de Otorrinolaringología & Cirugía de Cabeza y Cuello [internet]. 2015;43(3):216-221.
2. **Aliaga-Chávez RA, Bendezú-Huwasquiche LE, Crisol-Deza DA.** Tratamiento exitoso de enfermedad de Rosai-Dorfman con inmunomoduladores y quimioterapia metronómica. Rev haban cienc méd [Internet]. 2022;21(2):e4457.
<http://www.revhabanera.sld.cu/index.php/rhab/article/view/4457>
3. Moreno MS, Julieta L. Pierzchalski LJ, Mara L. Ivanov ML, et. al. Linfoma extraganglionar de células T/NK: presentación de un caso clínico y revisión de la literatura; Arch. Argent. Dermatol [internet]. 2014; 64 (2): 57-60.
4. **Moreno-Suárez F, Bautista MP, Jimenez BF.** Linfoma de células NK/T extranodal nasal. Carta científico - clinicas [internet]. 2017 [acesso em 20 dic 2019];108(7):687-689.
5. **Castro JI, Jiménez MJ, Herrera S.** Linfoma nasal de células T/NK (granuloma letal de la línea media), una neoplasia agresiva. Reporte de un caso. Rev. Otorrinolaringol. Cir. Cabeza Cuello [internet]. 2018 ;78:197-201.
6. **Gutiérrez-Alvarado RA, Hernández-González D, Gil-Enriquez D, Fernando Pacheco UCF, Williams D.** Linfoma nasal de células T/NK. Evid Med Invest Salud [internet]. 2015;8(2):89-92
7. Ballinas-Aquino J, Arenas R, Vega-Memije ME, Toussaint-Caire S. Linfoma nk-t extraganglionar tipo nasal: a propósito de un caso en un adolescente. Dermatología CMQ [internet]. 2016;14(2):129-134.
8. Alvarez NC, Fernández MR, Enterria GA, Madrigal RM. Linfoma T/NK extraganglionar tipo nasal: Caso clínico. Rev. Otorrinolaringol. Cir. Cabeza Cuello [internet]. 2017;77(2):204-206.
9. **Galarza C, Bobbo L, Garcia R. Et. al.** Linfoma extranodal NK de células T tipo nasal: reporte de caso. Dermatol PERU [internet]. 2014;24(4):250-255.
10. **Vega-González TJ, Avilés-Salas A, Pérez-Martínez R, Et. al.** Linfoma extranodal de células T/NK tipo nasal. Presentación de un caso clínico. Rev Cent Dermatol Pascua [internet]. 2017;26(2):54-59.