

Revista Venezolana de Enfermería y Ciencias de la Salud

Linfoma de Células T / NK Extra Ganglionar de tipo nasal a propósito de un caso

DOI: https://doi.org/10.5281/zenodo.17451594

1. Garavito Villamil Gabriela Vanesa,

MD; Surgeon, UCLA, Otolaryngology Specialist, Rhinologist, Head of the Otolaryngology Service at the "Dr. Antonio María Pineda" Central University Hospital, Barquisimeto, Venezuela.

ORCID: https://orcid.org/0009-0001-0244-6044

 Pérez Gil Honorio, MD; Surgeon, UCLA, Otolaryngology Specialist, Rhinologist, Head of the Otolaryngology Service at the "Dr. Antonio María Pineda" Central University Hospital, Barquisimeto, Venezuela. ORCID:https://orcid.org/0009-0004-9094-6795

3. <u>De Oliveira González</u> José Manuel,

Otorhinolaryngology Service at the "Dr. Antonio María Pineda" Central University Hospital, Barquisimeto, Venezuela. Email: josemanueldeoliveirag@gmail.com Phone: 0414-5576163. ORCID:https://orcid.org/0009-0005-

MD; Surgeon, UCLA. Resident in the

 De Oliveira González Verónica De Fátima, Surgeon, UCLA. Resident in the Otorhinolaryngology Service at the "Dr. Antonio María Pineda" Central University Hospital, Barquisimeto,

veronicafdog@gmail.com ORCID: 0000-0003-2139-9156.

Venezuela. Email:

5. <u>Hernández Alipio</u>, Specialist in Pathological Anatomy, Hospitalito, Barquisimeto, Venezuela. ORCID: 0009-0002-1046-1540

Recibido: 12 de enero 2025 Aceptado: 20 de junio 2025 Publicado 15 de julio 2025



RESUMEN

Objetivo: Describir la evolución, diagnóstico y tratamiento, así como registro del caso. Se reporta caso de un paciente masculino de 54 años con diagnóstico de Linfoma de Células T / NK extra ganglionar de tipo nasal. Caso Clínico: Paciente masculino de 54 años de edad quien presenta enfermedad actual de 1 mes de evolución caracterizado por aumento de volumen en vestíbulo de fosa nasal derecha posterior a extracción vibrisas, la cual cumple antibioticoterapia sin mejoría. Se realiza tomografía de nariz y senos paranasales, toma de biopsia inicial no concluyente, se realiza resonancia magnética y se decide toma de muestra para biopsia e inmunohistoquímica en quirófano para decidir conducta, esta reporta Linfoma de Células T / NK Extra ganglionar de tipo nasal. Discusión: Esta patología es un linfoma predominantemente extranodal, asociado al virus Epstein-Barr en contraposición con este caso, tiene localización nasal, se caracteriza por daño vascular con patrones angiocéntrico y angiodestructivo similar al caso reportado; cuyo tratamiento se basa en quimioterapia y radioterapia. Conclusión: El diagnostico oportuno y tratamiento adecuado mejora la supervivencia dependiendo de tipo enfermedad y estadio al diagnóstico, con una supervivencia general a 5 años del 54%. Este caso contribuye con herramientas y conocimientos para manejar esta patología poco frecuente.

Palabras claves: linfoma, Epstein Barr, ganglionar.

Extra Node-like nk-t cell lymphoma of the nasal type: a case report ABSTRACT

Objective: Describe the evolution, diagnosis and treatment as well as record of the case. A case is reported of a 54-year-old male patient with a diagnosis of extra-nodal T/NK Cell Lymphoma of the nasal type. Clinical Case: A 54-year-old male patient who presents with a current illness of 1 month of evolution characterized by an increase in volume in the vestibule of the right nasal fossa after local trauma in said area, which complies with antibiotic therapy without improvement. A tomography of the nose and paranasal sinuses was performed, an initial inconclusive biopsy was taken, an MRI was performed and a decision was made to take a sample for biopsy and immunohistochemistry in the operating room to decide on conduct. This report reported Extra Nodal T/NK Cell Lymphoma of the nasal type. Discussion: This pathology is a predominantly extranodal lymphoma, associated with the Epstein-Barr virus in contrast to this case, it has a nasal location, it is characterized by vascular damage with angiocentric and angiodestructive patterns similar to the reported case; whose treatment is based on chemotherapy and radiotherapy. Conclusion: Timely diagnosis and adequate treatment improves survival depending on the type of disease and stage at diagnosis, with a 5-year overall survival of 54%. This case contributes tools and knowledge to manage this rare nathology

Keywords: lymphoma, Epstein-Barr, lymph node.

Linfoma de células NK extra-nodal do tipo nasal: relato de caso RESUMO

Objetivo: Descrever a evolução, diagnóstico e tratamento, bem como o registro do caso. Relata-se o caso de um paciente do sexo masculino, de 54 años, com diagnóstico de Linfoma de Células T/NK do tipo nasal. Caso Clínico: Paciente do sexo masculino, 54 años, que apresenta uma doença atual de 1 mês de evolução caracterizada por um aumento de volume no vestíbulo da fossa nasal direita após trauma local na referida área, que não apresentou melhora com a terapia antibiótica. Foi realizada uma tomografia do nariz e seios paranasais, uma biópsia inicial inconclusiva foi realizada, uma ressonância magnética foi feita e decidiu-se realizar uma amostra para biópsia e imuno-histoquímica na sala de cirurgia para decidir a conduta. Este relatório indicou Linfoma de Células T/NK Extra-Nodais do tipo nasal. Discussão: Esta patologia é um linfoma predominantemente extranodal, associado ao vírus Epstein-Barr, em contraste com este caso, que tem localização nasal, caracterizado por danos vasculares com padrões angiocêntricos e angiodestrutivos semelhantes ao caso relatado; cujo tratamento é baseado em quimioterapia e radioterapia. Conclusão: O diagnóstico oportuno e o tratamento adequado melhoram a sobrevivência, dependendo do tipo de doença e do estágio no diagnóstico, com uma sobrevida global de 54% em 5 años. Este caso contribui com ferramentas e conhecimentos para manejar esta patologia rara.

Palavras-chave: Linfoma, Epstein Barr, linfonodo.

Revista editada en el Decanato de Ciencia de la Salud de la Universidad Centroccidental Lisandro Alvarado. Barquisimeto, Venezuela



SAC 203



<u>Garavito Villamil</u> Gabriela Vanesa, <u>Pérez Gil</u> Honorio, <u>De Oliveira González</u> José Manuel, <u>De Oliveira González</u> Verónica De Fátima, <u>Hernández</u>. Alipio

INTRODUCCIÓN

Los linfomas constituyen un grupo heterogéneo de enfermedades malignas, caracterizadas por la proliferación neoplásica del sistema linforreticular. Se dividen en dos grupos: linfomas Hodgkin (LH) y linfomas no Hodgkin (LNH). En estos últimos se estima que menos del 15% se presentan como extraganglionares. El linfoma de células T/NK (LC-T/NK) extranodal tipo nasal fue descrito por primera vez en Londres, por McBride, en 1897, el cual hacía referencia al primer caso de "Linfoma Centrofacial". Ha recibido varios nombres a lo largo de la historia "Síndrome de Stewart", "Granuloma letal de la línea media", entre otros. Hacia 1970 comienzan las marcaciones inmunohistoquímicas y genéticas, las cuales permitieron identificarlo como linfoma no Hodgkin extranodal. Actualmente se denomina linfoma de células T/NK extranodal, por la Organización Mundial de la Salud (OMS) en el 2008, clasificación de los linfomas no Hodgkin de la OMS.1

El linfoma extranodal de células NK/T, de tipo nasal, es un subtipo raro de linfoma no Hodgkin, corresponde el 1,5% de los LNH; caracterizado por una asociación universal con el virus de Epstein-Barr (EBV) y presentaciones clínicas desfigurantes. Con la aplicación de terapias modernas, los resultados clínicos de estos pacientes han mejorado significativamente. Sin embargo, la supervivencia sigue dependiendo en gran medida del tipo de enfermedad y del estadio en el momento del diagnóstico.²

La enfermedad es más frecuente en los países asiáticos que en Europa y los Estados Unidos. A menudo afecta a los adultos entre 40 y 80 años y es más común en los hombres que en las mujeres proporción 3:1. Se ha demostrado que las anomalías genéticas, la infección por el VEB y el microambiente tumoral desempeñan un papel importante en la patogénesis molecular del linfoma extranodal de células NK/T.³

La infección por el VEB desempeña un papel importante en la patogénesis del linfoma extranodal de células NK/T, aunque su mecanismo real aún no está determinado. Se conoce que integra su fragmento genómico en diferentes familias repetidas del genoma humano, como SINE, LINE y satélite. Al integrar su fragmento genómico en el intrón del gen del factor de unión final no homólogo humano (NHEJ1), el EBV regula a la baja el NHEJ1, que es un importante factor de reparación del ADN para la vía NHEJ que media en la reparación de las roturas de doble

cadena. Esto resulta en inestabilidad en todo el genoma con la aparición del linfoma extranodal de células NK/T, modula la señalización celular y forma barreras a las señales apoptóticas para escapar de la respuesta inmune mediada por células T.^{3,4}

Microambiente tumoral, las quimiocinas desempeñan un papel crucial en la proliferación de células tumorales con el reclutamiento de células inflamatorias. Las células tumorales secretan IP-10 (proteína 10 inducida por interferón gamma), CCL2 (ligando de quimiocina con motivo C-C 2) y CCL22 (ligando de quimiocina con motivo C-C 22) que son quimiocinas que atraen a los monocitos. Los monocitos, a su vez, promueven la proliferación, la expresión de LMP-1 y la producción de IP-10 de células tumorales a través del complejo alfa del receptor IL-15/IL-15 unido a la membrana. Este bucle de retroalimentación positiva entre las células tumorales y los monocitos pueden contribuir a la progresión del linfoma.⁵

La angioinvasividad y la necrosis son características patológicas distintivas en la mayoría de los casos de linfoma extranodal de células NK/T. Rodeadas de varias células inflamatorias granulocitos, linfocitos, monocitos y macrófagos, las células de linfoma suelen ser de tamaño mediano o una mezcla de células pequeñas y grandes. Por lo general, revelan CD3-, CD3ε+ citoplasmático, CD56+, CD16+/- y receptor de células T de la línea germinal (TCR) en el inmunofenotipo, lo que demuestra el linaje de células NK. En un subconjunto de células de linfoma de origen de células T, se puede detectar CD3 de superficie positiva y CD56 negativo. La hibridación in situ de ARN codificado por EBV (EBER-ISH) y la proteína gránula citotóxica TIA-1 siempre son positivas.^{6, 7}

La mayoría de los pacientes con linfoma extranodal de células NK/T son de tipo nasal, que se localiza en el tracto aerodigestivo superior. Suelen presentarse con una masa nasal, obstrucción nasal o sangrado nasal. Otras presentaciones clínicas incluyen ronquera de la voz, disfagia, halitosis, obstrucción de las vías respiratorias y disfonía. La afectación de la médula ósea no es común en la presentación inicial. En los pacientes con una afectación extranasal, la piel, los testículos y el tracto gastrointestinal (GI) suelen verse afectados. El dolor abdominal, el sangrado gastrointestinal y la perforación intestinal son las presentaciones más comunes en pacientes con afectación gastrointestinal.8



<u>Garavito Villamil</u> Gabriela Vanesa, <u>Pérez Gil</u> Honorio, <u>De Oliveira González</u> José Manuel, <u>De Oliveira González</u> Verónica De Fátima, <u>Hernández</u> Alipio

Un diagnóstico definitivo requiere una biopsia adecuada con exámenes histopatológicos e inmunohistoquímicos. Le sigue una estadificación adecuada con tomografía por emisión de positrones/tomografía computarizada (PET/TC) para evaluar la extensión de la enfermedad y guiar la terapia. También se pueden utilizar tomografías computarizadas con contraste y tomografías por resonancia magnética. Los resultados de PET/CT se interpretan utilizando la clasificación de Lugano 2014 de la siguiente manera. 9

Etapa I: un solo ganglio linfático, un grupo de ganglios linfáticos adyacentes o lesiones extranodales individuales sin afectación de ganglios.

Etapa II: dos o más grupos de ganglios linfáticos en el mismo lado del diafragma o afectación extranodal contigua limitada.

Etapa II voluminosa: etapa II como la anterior con una característica voluminosa definida como una sola masa nodal de 10 centímetros o más de un tercio del diámetro transtorácico.

Etapa III: ganglios a ambos lados del diafragma o ganglios por encima del diafragma con afectación del bazo.

Etapa IV: participación extralinfática no contigua adicional.

El enfoque terapéutico del linfoma extranodal de células NK/T se basa en varios factores, como la edad de los pacientes, el alcance de la enfermedad, las posibles toxicidades y la supervivencia.⁹

Enfermedad Nasal (etapa I-II)

Los pacientes con enfermedad nasal (etapa I-II) pueden ser tratados con regímenes de quimioterapia concomitantes (CRT) como DeVIC (dexametasona, etopósido, ifosfamida carboplatino) con radioterapia (RT) o VIPD (etopósido, ifosfamida, cisplatino, dexametasona) con RT. Otros regímenes que se pueden considerar incluyen la CRT secuencial con SMILE modificado [dexametasona (esteroide), pegaspargase metotrexato. ifosfamida. sándwich con Petopósido] con RT, y CRT (pegaspargase, gemcitabina oxaliplatino) con RT. Para los pacientes que no son aptos para la quimioterapia, se puede considerar la RT sola.10

Enfermedad nasal (etapa IV) y enfermedad extranasal (etapa I-IV)

Los regímenes de quimioterapia combinada a base de Pegaspargase como AspaMetDex (Lasparaginasa, metotrexato y dexametasona), SMILE modificado o P-GEMOX, con o sin RT, pueden considerarse en pacientes con enfermedad nasal (etapa IV) o enfermedad extranasal (etapa I-IV). Otros regímenes que pueden considerarse incluyen regímenes de CRT simultáneos como DeVIC con RT, o VIPD con RT.¹⁰

Al final de la terapia de inducción, los pacientes deben someterse a una evaluación con tomografías de PET/TC, examen de oído, nariz y garganta y carga viral del VEB para establecer el estado de remisión. Los resultados de las exploraciones de PET/TC se interpretan utilizando los criterios de Deauville. Los pacientes con enfermedad nasal (estadio I-II) con remisión completa (desaparición de todas las enfermedades) pueden ser observados sin tratamiento adicional. Por el contrario, aquellos con remisión parcial (regresión de la enfermedad) deben someterse a una biopsia. Los pacientes con una biopsia positiva deben ser tratados como una enfermedad refractaria, mientras que aquellos con una biopsia negativa pueden ser observados sin tratamiento adicional.10

En pacientes con enfermedad nasal (etapa IV) o enfermedad extranasal (estadio I-IV), se puede considerar el trasplante de células madre hematopoyéticas en aquellos con remisión completa o remisión parcial con una biopsia negativa. Sin embargo, los pacientes con una biopsia positiva deben ser tratados como una enfermedad refractaria. Un diagnóstico de enfermedad recidivante o refractaria debe confirmarse histológicamente mediante biopsia. 10

El diagnóstico diferencial debe siempre descartarse, las condiciones que imitan el linfoma extranodal de células NK/T incluyen la leucemia agresiva de células NK, el carcinoma nasofaríngeo y otras neoplasias maduras de células T y NK. Por lo tanto, es crucial tener una biopsia adecuada con exámenes histopatológicos e inmunohistoquímicos para hacer un diagnóstico definitivo. 10

En cuanto al pronóstico, los resultados clínicos del linfoma extranodal de células NK/T han mejorado significativamente con la aplicación de terapias modernas. Sin embargo, *la supervivencia sigue dependiendo* en gran medida del tipo de enfermedad y del estadio en el momento del diagnóstico. En los pacientes con enfermedad nasal, la tasa de supervivencia general a 5 años fue del 54 %, pero fue del 34 % en aquellos con enfermedad extranasal.



<u>Garavito Villamil</u> Gabriela Vanesa, <u>Pérez Gil</u> Honorio, <u>De Oliveira González</u> José Manuel, <u>De Oliveira González</u> Verónica De Fátima, <u>Hernández</u>. Alipio

El diagnóstico de linfoma extranodal de células NK/T y someterse a tratamiento puede tener impactos psicosociales significativos en los pacientes y sus familias, ya que pueden traer cambios dramáticos en sus dimensiones físicas, espirituales, emocionales e interpersonales. El enfoque de trabajo en equipo centrado en el paciente es esencial cuando se maneja a pacientes con linfoma extranodal NK/células T. Un equipo interdisciplinario debe trabajar juntos en cada paso de la gestión: tratamiento de la enfermedad, prevención y manejo de complicaciones relacionadas con la enfermedad o tratamiento, y proporcionar atención integral a los pacientes y sus familias, con seguimientos regulares, apoyo psicosocial, atención de supervivencia y atención al final de la vida.

CASO CLÍNICO

Se trata de paciente masculino de 54 años quien refiere enfermedad actual de 1 mes de evolución, caracterizado por presentar aumento de volumen a nivel de vestíbulo de fosa nasal derecha posterior a extracción de vibrisas, concomitante dolor motivo por el cual acude a facultativo quien indica Amoxicilina/Acido Clavulánico el cual cumplió por 14 días y Dexametasona 8mg por 3 dosis sin mejoría, razón por la cual acude a nuestra consulta. Paciente niega hipertensión arterial, Diabetes Mellitus, alergia a medicamentos e intervenciones quirúrgicas. Niega consumo de alcohol, tabaco, chimo, refiere habito cafeico 2 tazas/día, niega pérdida de peso y sudoración nocturna.

Al examen físico, paciente en buenas condiciones, afebril, hidratado, pupilas isocóricas normorreactivas a la luz, facies simétrica. Oídos: pabellones normo implantados, conductos auditivos externos permeables, membranas timpánicas indemnes, mastoides bilateral no dolorosa. Nariz: Pirámide central con aumento de volumen en punta nasal y signos de flogosis, se evidencia a nivel de vestíbulo derecho lesión redondeada, fluctuante, rosada, que ocupa el 100% de la luz e impide ver resto de estructuras, fosa nasal izquierda con ligero aumento de volumen a nivel de área I de Cottle, se evidencia una cresta inferior desde área II - IV de Cottle que contacta con cuerpo de cornete inferior, cornetes inferiores eutróficos. Boca: Labios simétricos, apertura bucal conservada, vestíbulo indemne, dientes presentes, lengua central y móvil, piso de boca, paladar duro y blando indemne, amígdalas grado I/IV, orofaringe no congestiva. Cuello móvil, simétrico sin adenopatías palpables Cardiopulmonar estable. Abdomen plano, ruidos hidroaéreos presentes, depresible no doloroso. Extremidades simétricas sin edemas. Neurológico, conservado. (Imagen 1).



Imagen 1. Lesión en vestíbulo fosa nasal derecha.

Se solicita tomografía de nariz y senos paranasales, evidenciando en cortes axiales, coronales y sagitales septum con imagen de densidad de partes blandas que compromete septum membranoso y cartilaginoso a predominio de fosa nasal derecha, septum con desviación en área IV de Cottle que termina en espolón y contacta con cuerpo de cornete inferior, cornetes inferiores eutróficos, complejos osteomeatales permeables, senos frontales, maxilares, celdillas etmoidales anteriores y posteriores y esfenoidales neumatizados y libres, rinofaringe sin lesiones. (Imagen 2).



Imagen 2. Tomografía de nariz y senos paranasales con lesión hipodensa en vestíbulo nasal derecho.

Paciente quien acude a la consulta externa del Servicio de Otorrinolaringología del "Hospital Central Universitario Dr. Antonio María Pineda", el cual se plantea diagnostico presuntivo de Granuloma en vestíbulo nasal derecha en estudio, razón por la cual se decide toma de muestra para Dermatología Sanitaria quien reporta resultado negativo para Leishmaniasis y biopsia e inmunohistoquímicos de manera ambulatoria la cual reporta, la primera mucosa nasal con

<u>Garavito Villamil</u> Gabriela Vanesa, <u>Pérez Gil</u> Honorio, <u>De Oliveira González</u> José Manuel, <u>De Oliveira González</u> Verónica De Fátima, <u>Hernández</u> Alipio

inflamación crónica severa y neovascularización (Imagen 3), y la segunda reporta hallazgos histopatológicos e inmunohistoquímicos compatibles con inflamación cónica severa e inespecífica que descarta proceso linfoproliferativo.

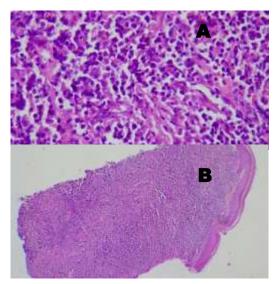


Imagen 3. (A) Mucosa nasal con infiltración difusa lamina propia 100x. (B) Numerosos linfocitos pequeños, plasmocitos e histiocitos 200x.

Paciente quien durante 1 mes exacerba clínica antes descrita, se solicita estudio de resonancia magnética de nariz y senos paranasales, el cual se evidencia lesión ocupante de espacio predominantemente en fosa nasal derecha, comprometiendo el vestíbulo nasal, los meatos medios e inferior, ocupando parcialmente el izquierdo, vestíbulo nasal determinando importante efecto de masa sobre el cornete medio e inferior derecho y el tabique nasal, presenta vascularización en su periferia y su estructura es sólida en el contexto de neoplasia probable, aumentando de volumen en comparación con estudio topográfico previo. (Imagen 4).

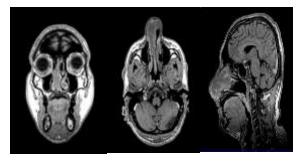


Imagen 4. Resonancia magnética de nariz y senos paranasales con lesión ocupante de espacio en fosa nasal derecha, de aspecto sólido y vascularizada.

Paciente quien en vista de hallazgos clínicos y comportamiento agresivo de lesión a nivel nasal se ingresa al Servicio de Otorrinolaringología del "Hospital Central Universitario Dr. Antonio María Pineda" en el contexto de Lesión ocupante de espacio en fosa nasal derecha en estudio, para toma de biopsia en quirófano. Es llevado a mesa operatoria donde se realiza toma de biopsia de dicha lesión renitente y vascularizada. (Imagen 5).



Imagen 5. Lesión de vestíbulo nasal derecho posterior a toma biopsia.

La biopsia arroja Neoplasia de células redondas pequeñas compatibles con Linfoma tipo granuloma de la línea media (**imagen 6**).

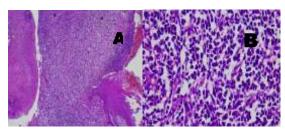


Imagen 6. (A) Mucosa nasal con áreas de necrosis y angioinvasión. (B) Neoplasia compuesta de células redondas, citoplasma escaso, núcleos hipercromáticos, mitosis atípica.

La Inmunihistoquímica reporta, inmunopositividad CD3, CD5, CD43 y CD56 compatible con Linfoma de Células T/NK (natural killer) Extra ganglionar de tipo nasal (Imagen 7). Paciente se indica tratamiento a base de antibioticoterapia profiláctica con quinolonas de segunda generación, se solicita serología para Epstein Barr resultado negativo y se refiere a hemato-oncólogo y radioterapeuta; quienes indican estudios tomográficos con contraste de extensión cráneo, tórax, abdominopélvica sin alteraciones, sin evidencia de afectación de ganglios linfáticos o extranodal.

<u>Garavito Villamil</u> Gabriela Vanesa, <u>Pérez Gil</u> Honorio, <u>De Oliveira González</u> José Manuel, <u>De Oliveira González</u> Verónica De Fátima, <u>Hernández</u>. Alipio

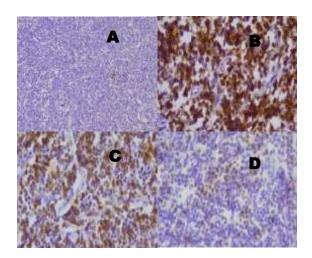


Imagen 7. (A) Mucosa nasal IHQ CD20. (B) Mucosa nasal IHQ CD43. (C) Mucosa nasal IHQ CD56. (D) Mucosa nasal IHQ Ki-67.

Se realiza estadificación de la enfermedad según Lugano: Etapa I. Se inicia tratamiento con quimioterapia DeVIC (Dexametasona, etopósido, ifosfamida carboplatino) У radioterapia (RT). Paciente con evolución satisfactoria hasta la actualidad, evidenciando disminución total de lesión en fosa nasal derecha y permeabilidad total de fosas nasales, continúa con tratamiento adyuvante a espera de culminación del mismo.

DISCUSIÓN

El linfoma extranodal de células NK/T de tipo nasal es un linfoma predominantemente extranodal, asociado al virus Epstein-Barr, tiene localización nasal (abarca lesiones del tracto aerodigestivo superior), se caracteriza por daño vascular patrones angiocéntrico con de linfocitos angiodestructivo, presencia tamaños variables, mezclados con eosinófilos, plasmocitos o histiocitos y en tamaño grande puede semejar un proceso inflamatorio con extensión al tejido subcutáneo, con necrosis, así como ulceraciones; patogénesis descrita Somasundaram N. en el 2018, el cual guarda relación con las características histológicas en la biopsia de nuestro paciente. Crisol-Deza en el 2022 reporta que afecta principalmente a adultos de 50 a 60 años de edad, con preferencia al sexo masculino (3:1), el cual guarda relación epidemiológica con nuestro caso, sin embargo, la serología para Epstein-Barr resulto negativa en este paciente estudio.

Los marcadores inmunohistoquímicos que caracterizan por lo general, revelan CD3-, CD3ε+ citoplasmático, CD56+, CD16+/- y receptor de células T de la línea germinal (TCR) en el inmunofenotipo, lo que demuestra el linaje de células NK ^{5,6}; este caso reporta inmunopositividad CD3, CD5, CD43 y CD56 compatible con Linfoma de Células T / NK (natural killer) Extra ganglionar de tipo nasal, el cual confirma nuestro diagnóstico.

El tratamiento en etapas tempranas de esta patología tipo nasal según la Sociedad Americana de Cáncer en el 2023 consiste en regímenes de quimioterapia concomitantes con DeVIC (dexametasona, etopósido, ifosfamida y carboplatino) y radioterapia (RT), el cual es el tratamiento actual que este paciente está recibiendo para control y cura de su patolgía.

El pronóstico de esta enfermedad ha mejorado significativamente con la aplicación de terapias modernas. Sin embargo, *la supervivencia sigue dependiendo en gran medida* del tipo de enfermedad y del estadio en el momento del diagnóstico. En los pacientes con enfermedad nasal, la tasa de supervivencia general a 5 años fue del 54 %, pero fue del 34 % en aquellos con enfermedad extranasal; este caso reporta un paciente masculino diagnosticado hace 6 meses con esta patología, el cual se encuentra actualmente en tratamiento con evolución satisfactoria de sus síntomas iniciales.

CONCLUSION

Los linfomas no Hodgkin se originan a partir de linfocitos B, T y NK maduros, dentro de estos existe un subtipo poco frecuente de linfoma que se desarrolla a partir de células NK y en menor porción por células T citotóxicas denominado "Linfoma extra ganglionar de linfocitos NK/T de tipo nasal. Se caracteriza por tener una rápida progresión y causar destrucción de las estructuras de la línea media facial, el diagnóstico temprano es de suma importancia para su buena evolución y pronóstico. En el estudio actual se reportó 1 caso en el "Hospital Central Universitario Dr. Antonio María Pineda" de Barquisimeto – Lara, Venezuela, en donde la conducta se dirigió a la toma de muestra para biopsia e Inmunihistoquímica el cual permitió realizar el diagnostico de certeza y referir a Hematooncólogo para tratamiento precoz con quimioterapia y radioterapia, actualmente en cumplimiento para garantizar un buen pronóstico y supervivencia del paciente.



<u>Garavito Villamil</u> Gabriela Vanesa, <u>Pérez Gil</u> Honorio, <u>De Oliveira González</u> José Manuel, <u>De Oliveira González</u> Verónica De Fátima, <u>Hernández</u> Alipio

REFERENCIAS

- Lim MS, De Leval L, Quintanilla-Martinez L. Commentary on the 2008 WHO classification of mature T-and NK-cell neoplasms. J Hematopathol. [Internet] 2009 [citado 15 de marzo 2024]; 2(2):65-73. Disponible en: https://www.ncbi.nlm.nih.gov/pmc/articles/PMC2725280/
- Medeiros LJ, Jaffe ES, Chen YY, Weiss LM. Localization of Epstein-Barr viral genomes in angiocentric immunoproliferative lesions. Am J Surg Pathol. [Internet] 1992 [citado 15 de marzo 2024]; May;16(5):439-47. Disponible en: https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/1318000/
- Somasundaram N, Lim JQ, Ong CK, Lim ST. Pathogenesis and biomarkers of natural killer T cell lymphoma (NKTL). J Hematol Oncol. [Internet] 2019 [citado 15 de marzo 2024]; Mar 15;12(1):28. Disponible en: https://jhoonline.biomedcentral.com/articles/10.1186/s13045-019-0717-6
- Peng RJ, Han BW, Cai QQ, Zuo XY, Xia T, Chen JR, Feng LN, Lim JQ, Chen SW, Zeng MS, Guo YM, Li B, Xia XJ, Xia Y, Laurensia Y, Chia BKH, Huang HQ, Young KH, Lim ST, Ong CK, Zeng YX, Bei JX. Genomic and transcriptomic landscapes of Epstein-Barr virus in extranodal natural killer T-cell lymphoma. Leukemia. [Internet] 2019 [citado 15 de marzo 2024]; Jun;33(6):1451-1462. Disponible en: https://europepmc.org/article/med/32183952
- Kumai T, Nagato T, Kobayashi H, Komabayashi Y, Ueda S, Kishibe K, Ohkuri T, Takahara M, Celis E, Harabuchi Y. CCL17 and CCL22/CCR4 signaling is a strong candidate for novel targeted therapy against nasal natural killer/T-cell lymphoma. Cancer Immunol Immunother. [Internet] 2015 [citado 15 de marzo 2024]; Jun;64(6):697-705. Disponible en: https://pubmed-ncbi-nlm-nih-gov.translate.goog/25754123/

- 6. Suzuki R. Pathogenesis and treatment of extranodal natural killer/T-cell lymphoma. Semin Hematol. [Internet] 2014[citado 15 de marzo 2024];51:42-51. Disponible en: https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/24468315/
- Crisol-Deza, D.-A., Zurita-Borja, J.-L., Huamán-Alvarado, I.-C., Medeiros-Bascope, M.-L., & Huamán-Alvarado, I. Relato de caso: linfoma de células t/nk extranodal tipo nasal. Revista Colombiana De Enfermería [Internet] 2022 [citado 15 de marzo 2024]; 21(3), e050. Disponible en: https://revistas.unbosque.edu.co/index.php/RC E/article/view/3433
- 8. Bernal J, Tuta-Quintero E, Balcazar E, Franco D, Kuan J, Collazos E, Trujillo-Angel J, Taboada E, Martinez-Ayala M. Linfoma de células T/natural killer extranodal de tipo nasal enmascarado en una sinusopatía. **Revista Cubana de Medicina Militar** [Internet]. 2023 [citado 15 de marzo 2024]; 52 (1). Disponible en: https://revmedmilitar.sld.cu/index.php/mil/article/view/2222/1691
- American Joint Committee on Cancer. Hodgkin and Non Hodgkin Lymphoma In: AJCC Cancer Staging Manual. 8th ed. New York, NY: Springer; [Internet] 2018 [citado 15 de marzo 2024]; 937. Disponible en: https://www.cancer.org/es/cancer/tipos/linfoman-no-hodgkin/deteccion-diagnostico-clasificacion-por-etapas/clasificacion-por-etapas.html
- 10. Yamaguchi M, Suzuki R, Oguchi M, Asano N, Amaki J, Akiba T, Maeda T, Itasaka S, Kubota N, Saito Y, Kobayashi Y, Itami J, Ueda K, Miyazaki K, Ii N, Tomita N, Sekiguchi N, Takizawa J, Saito B, Murayama T, Ando T, Wada H, Hyo R, Ejima Y,Hasegawa M, Katayama N. Treatments and Outcomes of Patients With Extranodal Natural Killer/T-Cell Lymphoma Diagnosed Between 2000 and 2013: A Cooperative Study in Japan. J Clin

Linfoma de Células T / NK Extra Ganglionar de tipo nasal a propósito de un caso



<u>Garavito Villamil</u> Gabriela Vanesa, <u>Pérez Gil</u> Honorio, <u>De Oliveira González</u> José Manuel, <u>De Oliveira González</u> Verónica De Fátima, <u>Hernández</u> Alipio

Oncol. [Internet] 2017 [citado 15 de marzo 2024] Jan;35 (1):32- 39. Disponible en: https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/28034070/