

## Linfoma de células T/NK extranodal tipo nasal

L. Velázquez-Arenas<sup>a</sup>, O.T. Vázquez-Martínez<sup>a</sup>, N. Méndez-Olvera<sup>b</sup>, O. Barboza-Quintana<sup>b</sup>, M. Gómez<sup>a</sup> y J. Ocampo-Candiani<sup>a</sup>

<sup>a</sup>Servicio de Dermatología. <sup>b</sup>Servicio de Anatomía Patológica y Citopatología. Hospital Universitario Dr. José Eleuterio González. Universidad Autónoma de Nuevo León. Madero y Gonzalitos. Monterrey Nuevo León. México.

Sr. Director:

El término linfoma de células T/NK extranodal de tipo nasal fue adoptado por la Organización Mundial de la Salud (OMS) sustituyendo al de linfoma angiocéntrico<sup>1</sup>. Estas neoplasias linfoides pueden presentarse clínicamente en la cabeza y el cuello<sup>1</sup>, afectando la mucosa de la cavidad nasal; sin embargo, en la región centrorfacial son poco frecuentes<sup>2</sup>. También se han reportado en otras localizaciones tales como la piel, tejidos blandos, testículos, tracto respiratorio superior y tracto gastrointestinal<sup>3</sup>. La OMS los clasifica en tres categorías principales:

1. Linfoma de células T/NK extranodal de tipo nasal.
2. Enteropático.
3. Similar a la paniculitis subcutánea<sup>1</sup>.

El linfoma de células T/NK extranodal se encuentra altamente asociado con el virus de Epstein-Barr<sup>4</sup>.

La piel constituye el segundo sitio más común en donde se desarrollan los linfomas primarios extranodales. Para clasificar un linfoma como primario de piel es requisito no tener evidencia de enfermedad en algún otro sitio, por lo menos en 6 meses previos a la presen-

tación inicial<sup>5</sup>. Los linfomas NK primarios de piel son raros; se han descrito infiltraciones secundarias de linfomas NK originados en la mucosa nasal, los cuales tienen un comportamiento agresivo, cursando con destrucción rápida de la piel y tejidos adyacentes<sup>6</sup>.

Presentamos el caso de una mujer de 73 años de edad sin antecedentes de interés que presentó neoformación indolora en vestíbulo nasal, de 6 meses de evolución, la cual fue aumentando de volumen hasta ulcerar la piel, se extendió afectando la totalidad de la nariz y ambas regiones malares. Era de aspecto ulcerado, necrótico y bordes bien delimitados (fig. 1). La tomografía axial computarizada helicoidal, a través del macizo facial, demostró una extensa lesión que involucraba la fosa nasal izquierda, y que incluía los cartílagos laterales de la misma. No hubo evidencia de extensión intraorbitaria ni intracranial.

La biopsia demostró una epidermis ulcerada, abundante tejido necrótico y un infiltrado de células pleomórficas con núcleos prominentes dentados que se disponían principalmente en las paredes de los vasos sanguíneos de la dermis y tejido celular subcutáneo (fig. 2).

En la inmunohistoquímica las células neoplásicas fueron positivas para CD56, CD45RO y CD43 y negativas para CD20, CD30 y CD57, con lo que se diagnosticó linfoma no Hodgkin de células T/NK centrorfacial. La reacción en cadena de la polimerasa para virus de Epstein-Barr fue negativa.

El resto de la exploración física y la radiografía de tórax fueron normales.

La paciente fue referida al Servicio de Hematología, en donde se le indicó tratamiento con quimioterapia y radioterapia, que no se efectuó por haber sido rechazado por la paciente, que falleció tres meses después.

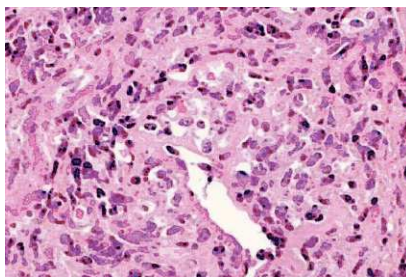
Los linfomas de células T/NK extranodales son entidades raras que se presentan en alrededor del 12% de los linfomas no Hodgkin<sup>7</sup>, principalmente en la edad adulta, con predominio en la quinta década de la vida<sup>3</sup>. Son más comunes en individuos de origen asiático que en europeos; sin embargo también son relativamente prevalentes en individuos de Latinoamérica y México<sup>2</sup>, lo cual sugiere que los antecedentes genéticos pueden tener importancia en el desarrollo de estos linfomas<sup>3,4</sup>.

Dentro de los diagnósticos diferenciales de esta entidad tenemos la granulomatosis de Wegener e infecciones como la mucormicosis en pacientes inmunodeprimidos.

La célula NK deriva de una célula pluripotencial que expresa CD16, CD56 y CD57, en un principio se relaciona con las células T, y sin embargo se diferencia para formar una línea celular diferente. Corresponden a linfocitos que actúan citotóxicamente sin que exista en el individuo sensibilización previa. Son células con un citoplasma claro, abundante, que contienen gránulos azurofílicos y que expresan el



**Figura 1.** Neoformación indolora en vestíbulo nasal que fue aumentando de volumen hasta ulcerar la piel y se extendió hasta afectar la totalidad de la nariz y ambas regiones malares.



**Figura 2.** Infiltrado linfoide maligno con disposición angiocéntrica predominantemente; las células tumorales son pequeñas con citoplasma abundante y claro. En la inmunohistoquímica fue CD56 positivo (□40).

antígeno de superficie CD56. Los linfomas NK son neoplasias raras, clínicamente tienen un curso agresivo y se caracterizan por un infiltrado linfoide angiocéntrico y angiodestructivo; por inmunohistoquímica son CD2+, CD3-, CD7+/- y CD56+.

En general las neoplasias CD56 positivas tienen un pronóstico pobre con una supervivencia media de 13 meses<sup>4</sup>. Se ha descrito que los linfomas que presentan una sobreexpresión del gen p53 tienen un pronóstico reservado<sup>8</sup>.

Se debe diferenciar del linfoma blástico de células NK, el cual se consideró originado por linfocitos NK inmaduros; sin embargo hoy se sabe que su precursor son las células dendríticas plasmocelulares<sup>9</sup>.

Es importante reconocer la existencia de linfomas de alta agresividad y clasificarlos adecuadamente debido a lo poco común de los casos. Tanto el médico patólogo como el clínico deben tenerlos presentes, hacer un diagnóstico adecuado e iniciar un tratamiento específico rápidamente.

La radioterapia es el tratamiento de elección en enfermedad localizada y generalmente se combina con quimioterapia<sup>3</sup>. Si los pacientes son manejados con quimioterapia inicialmente se

recomienda el uso de radioterapia paliativa o coadyuvante, ya que el beneficio de ésta persiste aun después de la quimioterapia<sup>10</sup>.

## Bibliografía

1. Jaffe ES, Harris NL, Stein H, et al. Pathology and Genetics of Tumours of Haematopoietic and Lymphoid Tissues. World Health Organization Classification of Tumours. Lyon: IARC Press; 2001.
2. Mosqueda-Taylor A, Meneses-García A, Zarate-Osorno A, Ruiz-Godoy, Rivera LM, Ochoa-Carrillo FJ, et al. Anngiocentric lymphomas of the palate; clinico-pathological considerations in 12 cases. J Oral Pathol Med. 1997;26:93-7.
3. Nava VE, Jaffe ES. The Pathology of NK-Cell Lymphomas and Leukemias. Adv Anat Pathol. 2005;12:27-34.
4. Bekken MW, Jansen PM, Meijer CJL, Willemze R. CD56 + hematological neoplasms presenting in the skin: a retrospective analysis of 23 new cases and 130 cases from the literature. Ann Oncol. 2004;15:1097-108.
5. Cerroni L, Signoretti S, Hofler G, Annessi G, Pütz B, Lackinger E, et al. Primary cutaneous marginal zone B-cell lymphoma: A recently described entity of low-grade malignant cutaneous B-cell lymphoma. Am J Surg Pathol. 1997;21:1307-15.
6. Liu J, He Z, Xie Y, Fang K, Gao Z, Wang B. Nasal natural killer/T cell lymphoma with cutaneous involvement: case report and Chinese literature review reported in China mainland. J Dermatol. 2003;30:735-41.
7. Au WY, Ma SY, Chim CS, Choy C, Loong F, Lie AK, et al. Clinicopathologic features and treatment outcome of mature T - cell and natural killer-cell lymphomas diagnosed according to the World Health Organization classification scheme: a single center experience of 10 years. Ann Oncol. 2005;16:206-14.
8. Meneses-García A, Herrera J, Mohar A, García-Cuéllar C, Suchil-Bernal L. [Metalloproteinase [MMP-1,2 and 11], tissue inhibitor of metalloproteinase-1 (TIMP-1, and p53 expression in nasal-type angiocentric T/NK-cell lymphoma: an immunohistochemical study)]. Gac Med Mex. 2005;141:291-6.
9. Calvo M, González C, Martín E, Marqués A, Jaén P. [Blastic NK-cell lymphoma]. Actas Dermosifiliogr. 2006;97:253-6.
10. You JY, Chi KH, Yang MH, Chen CC, Ho CH, Chau WK, et al. Radiation therapy versus chemotherapy as initial treatment for localized nasal natural killer (NK)/T-cell lymphoma: a single institute survey in Taiwan. Ann Oncol. 2004;15:618-25.

## Ictiosis paraneoplásica

L. Hueso, C. Requena, A. Alfaro-Rubio y C. Serra-Guillén

Servicio de Dermatología. Instituto Valenciano de Oncología. Valencia. España.

*Sr. Director:*

Presentamos el caso de una mujer de 63 años de edad, con antecedentes personales de diabetes tipo II e hiperuricemia, que consultó por un cuadro de 4 meses de evolución de astenia, pérdida de 14 kg de peso, prurito, xerosis y descamación generalizada, seguido del crecimiento en el último mes de una masa en la axila derecha.

En la exploración física se apreció una xerosis marcada y una dermatitis descamativa generalizada, con escamas

blanquecinas de pequeño tamaño, confluentes y poco adheridas. La afectación era predominante en las áreas extensoras de las extremidades, donde las escamas eran más parduscas y existían unas lesiones de tipo reticulado que recordaban al eczema craquelé (fig. 1). Tanto las flexuras como la cara y el cuero cabelludo estaban afectados. A la palpación se apreciaron adenopatías axilares bilaterales, de 5 cm en el lado derecho (fig. 2), y la tomografía axial computarizada demostró la presencia



**Figura 1.** Escamas blanquecinas de pequeño tamaño, poco adherentes, de forma generalizada.