

Los Linfomas NK/T

Un desafío diagnóstico y terapéutico

Norma Tartas



RESUMEN

HEMATOLOGIA, Vol. 12 N° 2: 48
Mayo-Agosto, 2008

Instituto Alexander Fleming, Buenos Aires

Los linfomas extranodales NK/T de tipo nasal son linfomas más frecuentes en los países asiáticos y también en el norte de nuestro país. La clasificación actual de la OMS los reconoce como una entidad particular, típicamente comprometen la cavidad nasal y las estructuras adyacentes, como los senos paranasales y el paladar.

Predominan en varones en proporción 3:1 y desde el punto de vista histopatológico presentan un patrón de crecimiento angiocéntrico y angio destructivo con necrosis y ulceración. Típicamente las células son CD 56+, CD2 + y CD3 de superficie negativas, con los receptores T en configuración germinal. El virus de Epstein Barr está presente en las células neoplásicas en prácticamente todos los pacientes, por lo que se sugiere que probablemente juega un rol en la patogénesis de éste tipo de linfomas.

Con menor frecuencia los linfomas NK pueden presentarse en otros sitios anatómicos, tales como el tracto digestivo, la piel, partes blandas o testículos o pueden tener una presentación diseminada comprometiéndolo hígado, bazo, piel y/o médula ósea.

La Leucemia agresiva de células NK, es una entidad grave de pronóstico ominoso que se presenta con fiebre, postración, ictericia, hepatoesplenomegalia y ascitis. Puede presentar síndrome hemofagocítico y es posible que represente una fase leucémica de los linfomas NK. Las presentaciones clínicas localizadas requieren para su diagnóstico, un alto grado de sospecha, biopsias suficientes y un hematopatólogo experimentado.

No es infrecuente que se tomen biopsias endonasaes que proporcionan escaso material, que se confunde con reacciones inflamatorias inespecíficas. El patrón histológico típico con la expresión de CD 56 y la positividad de los EBER confirmando la presencia del virus de Epstein Barr permiten establecer el

diagnóstico. El previamente llamado linfoma NK blástico o neoplasia hematodérmica, en la actualidad se llama neoplasia de células dendríticas blásticas plasmocitoides. Es una neoplasia que compromete la piel y la médula ósea y si bien las células son CD 56+, típicamente no tiene predilección por pacientes asiáticos, no tiene patrón angio céntrico ni angio destructivo y no se asocia al virus de Epstein Barr lo que permite el diagnóstico diferencial. Existen casos de presentación ganglionar de los linfomas NK, generalmente cervical, sin compromiso endonasal. En éstos linfomas la configuración germinal del TCR, el patrón histológico y la positividad del CD 56 permiten el diagnóstico diferencial con el linfoma T periférico no especificado (NOS). Las variantes de células pequeñas de los linfomas extranodales NK/T pueden simular procesos inflamatorios reactivos, la positividad del CD 56 y la pérdida aberrante de antígenos T como el CD5 y el CD 7 contribuyen para formular un diagnóstico correcto. En cuanto al tratamiento, lamentablemente excepto en los estadios IA, los pacientes con enfermedad avanzada y síntomas B, así como los que tienen síndrome hemofagocítico tienen un pronóstico sombrío. La radioterapia local es usualmente empleada unida a quimioterapia. Las recaídas locales y a distancia son frecuentes. La predilección por el SNC, el TGI y la piel podrían deberse a la expresión aumentada de la molécula de adhesión neuronal NCAM(CD56). La resistencia primaria de la enfermedad a los esquemas quimioterápicos convencionales podría explicarse porque además de santuarios tumorales creados por la isquemia y la necrosis, éstos tumores tienen expresión aumentada de PgP, gen de la multiresistencia a drogas. El trasplante de médula ósea tanto autólogo como alogénico ha sido empleado en casos individuales, con resultados alentadores.