

LINFOMA T PERIFÉRICO TIPO NOS EN RINOFARINGE (CAVUM)

DRES. GUILLAMÓN FERNÁNDEZ D, NAVARRO ESCOBAR FA, FUSTER MARTÍN E. | UGC DE OTORRINOLARINGOLOGÍA. COMPLEJO HOSPITALARIO DE JAÉN.

El linfoma de células T periférico (LCTP) es una neoplasia clonal derivada de células linfoides T maduras. La OMS define la entidad como un grupo heterogéneo de linfomas T, ganglionares y extra ganglionares, que no cumplen los criterios diagnósticos de alguna de las otras categorías de linfoma T. Es, por tanto, un diagnóstico de exclusión en la mayoría de los casos.

El LCTP es más común en poblaciones sin alta incidencia de infección por EBV (Norteamérica y Europa). La presentación es predominantemente ganglionar, pero puede existir extensión extra ganglionar; a menudo es una enfermedad diseminada en el momento del diagnóstico.

Puede haber incluso presentaciones extra ganglionares (piel, tracto gastrointestinal,...), pero en este caso deben descartarse primero entidades específicas. El curso clínico es muy agresivo, con escasa respuesta al tratamiento.

DESCRIPCIÓN DEL CASO CLÍNICO

Paciente de 42 años de origen sudamericano, con más de 5 años de estancia en España, inicia cuadro de odinofagia y rinorrea purulenta. Es estudiado en consulta externa de ORL de referencia (H. Alto Guadalquivir). Se hace estudio TAC de senos paranasales donde se observa engrosamiento mucoso de seno maxilar (figura 1). Estableciéndose diagnóstico de sinusitis aguda, se inicia tratamiento con antibiótico. Se produce mejoría parcial, pero el cuadro se repite al mes, por lo que se enlazan varios tratamientos antibióticos. Debido a que la evolución es tórpida se decide derivación al hospital para valoración urgente por servicio de ORL de referencia en la provincia (CH de Jaén).

Estudio inicial:

El paciente llega en estado febril y con mal estado general, se procede a ingreso hospitalario para estudio:

1º Rinofibroscopia observándose una lesión úlcero necrótica que se extiende de rinofaringe a orofaringe por pared posterior y lateralizada hacia la izquierda.

2º Estudio de patología infecciosa:

- Muestras de exudado para cultivo bacteriano, y se realiza biopsia del tejido.
- Serologías bacterianas (Salmonella, Yersinia, Legionella, Borrelia, Rickettsia, Coxiella y Treponema pallidum), serologías virales (VIH, VHC, VEB, CMV), serologías parasitarias (Ig G Leishmania) y Mantoux. Todas estas pruebas fueron negativas.

3º Estudio con pruebas de imagen, se solicita TAC de cavum (figura 2), y posteriormente se amplió con Resonancia Magnética. Los resultados de dichas pruebas de imagen son: "lesión de límites irregulares (en parte condicionada por la realización de biopsia reciente) centrada en pared posterior y posterolateral izquierda de rinofaringe, que asocia alteración de señal de la musculatura prevertebral izquierda por posible infiltración de la misma y obliteración del espacio graso parafaríngeo de ese lado, si bien la fascia faringobasilar parece estar respetada. En sentido inferior se extiende hacia el pilar amigdalino izquierdo. La lesión realza de manera heterogénea con el contraste por posible necrosis. No afectación ósea. Conclusión: proceso sugerente de neoformación en cavum".

En función a estos resultados se intenta biopsia bajo anestesia local en la consulta hasta en tres ocasiones, y dado que los resultados obtenidos



FIGURA 1: TAC de senos paranasales, engrosamiento mucoso maxilar.

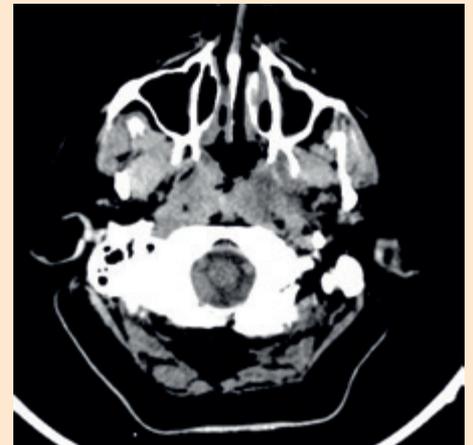


FIGURA 2: TAC con lesión en la pared posterior rinofaringe lateral izquierda.

en anatomía patológica eran muy genéricos de proceso inflamatorio, se decide realizar cirugía endoscópica naso-sinusal y biopsiar.

El resultado de Anatomía Patológica se informa como: infiltración por Linfoma T Periférico tipo NOS (OMS 2008). Con el siguiente inmunofenotipo: CD45+/CD3+/CD30 + débil-focal/CD56 + débil-focal. Negatividad a CD2, CD4, CD5, CD8, CD20, LMP, TIA-1. Índice proliferativo del 80%.

Se deriva al servicio de Hematología, que tras estudio de extensión con PET/TAC (figura 3) inicia tratamiento con quimioterapia en esquema de CHOEP (Ciclofosfamida+Adriamicina+Prednisona+Doxorrubicina+Vincristina).

Linfoma T periférico tipo Nos en rinofaringe (cavum)

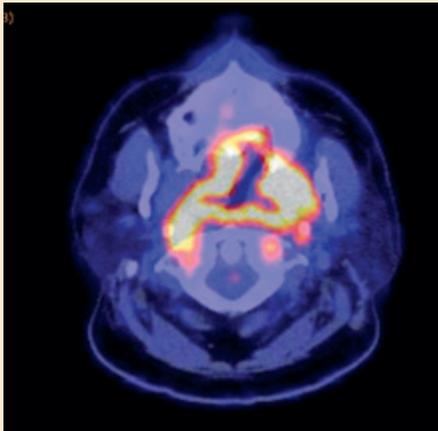
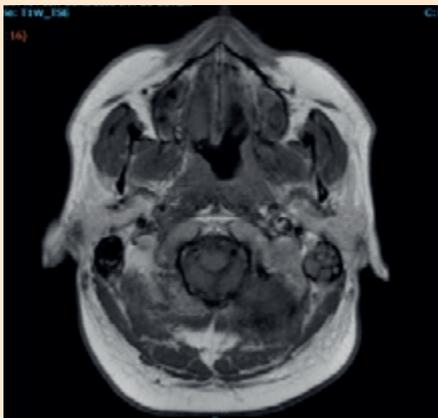


FIGURA 3: PET/TAC, tumoración primaria en rinofaringe con extensión a orofaringe y proceso inflamatorio asociado.



Resumen de la evolución tras diagnóstico:

- Tras la primera dosis de quimioterapia, no hay buena respuesta, llegando a detener el tratamiento quimioterápico por empeoramiento del estado general.
- La úlcera faríngea avanzó por paladar blando, comunicando fosa nasal con cavidad oral.
- La tolerancia a la ingestión oral disminuye y precisa de sondaje naso gástrico para la alimentación.
- Desarrollo de parálisis facial periférica izquierda, que se relacionó con proceso de otitis media aguda diagnosticada por otoscopia e imagen de TAC, el cual también descarta la infiltración de fascia faringobasilar. Este proceso precisó de drenaje e implantación de tubo de aireación en quirófano.
- Se estabilizó el paciente y se pudo iniciar segundo ciclo de tratamiento quimioterápico ESHAP.
- Inicio de sangrado incoercible en la zona de la úlcera, lo cual precisó de taponamiento posterior y, dado que la úlcera descendía hasta pared posterior orofaríngea, también se realizó taponamiento faríngeo. Por este motivo se deja al paciente en la UCI con

FIGURA 4: RMN en señal T1 úlcera afecta a paladar blando lado izquierdo.

intubación orotraqueal. Tras 72 horas se retira taponamiento y ante el control de sangrado se traslada de nuevo a planta de hematología.

- El estado general del paciente fue deteriorándose progresivamente dada la poca respuesta al tratamiento de la enfermedad.
- Finalmente se produce el fallecimiento del paciente.

CONCLUSIÓN

La literatura muestra que el Linfoma T periférico es de difícil diagnóstico, el cual suele ser por exclusión. En nuestro caso precisamos de la realización de múltiples pruebas diagnósticas para descartar las diferentes opciones diagnósticas, lo cual retrasó en semanas el diagnóstico. Por otro lado, hay que resaltar que en estos casos la respuesta al tratamiento a este tipo de linfoma suele ser baja y su agresividad alta.