

LEUCEMIA/ LINFOMA NK BLÁSTICO CD4 NEGATIVO: A PROPÓSITO DE UN CASO

J.M. Bosch Btez, E. Golvano Guerrero, M.C. Losada Castillo, J.D. Glez Sanmiguel, M. Caballero Gómez, R. Fdez Martín, J.M. Vicente García, M. Díaz Sánchez y J.M. Díaz Cremades

Servicio de Hematología. Hospital Insular. Las Palmas.

Las neoplasias de linfocitos NK son infrecuentes en Occidente siendo más comunes en Oriente y América del sur. La reciente clasificación de la OMS distingue la Leucemia NK agresiva, LNH T/NK extranodal tipo nasal y el LNH NK blástico. Así mismo se han descrito leucemias agudas NK/mieloides y Leucemia linfoblásticas NK. Presentamos un caso de LNH NK blástico CD4 negativo. Varón de 68 con antecedentes de enolismo. Ingresar por Sdr constitucional en Agosto/01. El TAC reveló una esplenomegalia de 15cms. El hemograma al ingreso L = $3,7 \times 10^9/L$, Hb = 67gr/L, plaq: $193 \times 10^9/L$. El examen del frotis mostró un 70% de células de aspecto linfocítico, muy escaso citoplasma agranular y núcleo irregular con nucleolo. El examen de médula ósea mostró una infiltración masiva por las mismas células. El IF era CD56, CD7+ y CD2, CD3, CD5, CD4, CD8, TCRab y gd, CD13, CD33, CD34, CD1a, TDT, MPO negativo. La citología era fosfatasa ácida positiva y peroxidasa negativa. La Biopsia MO mostró un infiltrado denso por linfocitos con nucleolo CD56, CD7 + y negativo para Ag B, T, mieloides y LMP1. La hibridación in situ para EBER del EBV fue negativa. El cariotipo fue normal y el reordenamiento RCT fue policlonal. El paciente rechazó tto. QTP. En Nov/01 ingresa por cuadro febril y derrame pleural masivo izquierdo, cuyo análisis citológico y fenotípico fue compatible con infiltración. Se inicia tratamiento tipo CHOP recibiendo 3 ciclos ingresando en Julio/02 por cefalea intensa y vómitos. El TAC mostraba hidrocefalia y aumento densidad del tentorio. El LCR tenía 48000 cel/mm³ con morfología e IF análogo al dto. El paciente se niega a más tratamiento siendo éxito. El origen de los LNH NK blásticos es controvertido para algunos autores derivaría de precursores NK y para otros de células dendríticas plasmocitoides. Habitualmente son CD4+ y cursan con afectación cutánea. No obstante se han descrito raros casos CD4- negativos. El dto diferencial debe establecerse principalmente con LANL NK/mieloide para lo que se exige negatividad para marcadores mieloides y MPO como nuestro caso. La Leucemia/Linfoma NK agresiva puede en ocasiones aspecto blástico, pero es más frecuentemente de aspecto maduro con granulación citoplasmica, además esta relacionada con el EBV. En resumen nuestro caso consideramos que se trata de un LNH NK blástico por la ausencia de marcadores mieloides, T, reordenamiento RCT y negatividad para EBV.