

Revista Mexicana de
UROLOGIA

ÓRGANO OFICIAL DE DIFUSIÓN DE LA SOCIEDAD MEXICANA DE UROLOGÍA,
COLEGIO DE PROFESIONISTAS, A.C.

www.elsevier.es/uromx



CASO CLÍNICO

Tumor testicular bilateral, tipo linfoma no Hodgkin de células T/NK extranasal

L. Trujillo-Ortiz^{a,*}, A. Camacho-Castro^a, E. L. Muñoz-Ibarra^a, F. García-Salcido^a, G. Garza-Sainz^a, V. Osornio-Sánchez^a, E. Mayorga-Gómez^a, V. Cornejo-Dávila^a, I. Uberetagoiyena-Tello de Meneses^a, A. Palmeros-Rodríguez^a, A. Ibarra-Ordóñez^a, J. E. Sedano-Basilio^a, A. L. Morales-Leyte^b, G. Fernández-Noyola^a, M. Cantellano-Orozco^a, C. Martínez-Arroyo^a, J. G. Morales-Montor^a y C. Pacheco-Gahbler^a

^aDivisión de Urología, Hospital General "Dr. Manuel Gea González", SSA, México D.F., México

^bDivisión de Patología, Hospital General "Dr. Manuel Gea González", SSA, México D.F., México

PALABRAS CLAVE

Linfoma de células T/
NK tipo nasal;
Linfoma testicular;
Linfoma no Hodgkin;
Tumor testicular
bilateral; México.

Resumen El linfoma es una neoplasia maligna caracterizada por la proliferación de células nativas al sistema linfático, comprende de 1% al 9% de las neoplasias testiculares. La presentación de tumor testicular bilateral fue reportada inicialmente por Aberhouse en 1955. La presentación extraganglionar de linfoma *Natural Killer* (NK) tipo nasal, es la variante más frecuente de tumores no Hodgkin. Éstos presentan extensa destrucción vascular y necrosis, siendo el sitio más común extraganglionar la vía aérea superior, se caracteriza por mal pronóstico y diseminación sistémica con mala respuesta a los tratamientos actuales.

Se presenta el caso de un masculino de 45 años de edad, con aumento de volumen testicular bilateral de 6 meses de evolución, multitratado. Presenta ultrasonido testicular y tomografía abdominal con aumento de volumen testicular, metástasis retroperitoneal y al tejido celular subcutáneo. Tiene marcadores tumorales negativos. Se realizó orquiectomía radical derecha y biopsia de testículo izquierdo. El diagnóstico histopatológico definitivo reportó linfoma no Hodgkin de células T/NK extranasal. Se refirió al Servicio de Hematología, iniciándose tratamiento quimioterapéutico y hormonal sustitutivo.

Este tumor representa 1% de todos los linfomas no Hodgkin y 5% de las masas testiculares. La edad media de presentación es de 50 años, tiene mayor incidencia en Asia y América del Sur. En el 20% de casos afecta sitios fuera de la cavidad nasal. No existe clasificación para estadificar. La supervivencia a 5 años es del 60% y 17% para enfermedad diseminada. No existe estándar de oro para tratamiento (orquiectomía, quimioterapia y/o quimio-radioterapia).

* Autor para correspondencia: Calzada de Tlalpan N° 4800, Colonia Sección XVI, Delegación Tlalpan, C.P. 14080, México D.F., México. Teléfono: 4000 3000, ext. 3298. Correo electrónico: drtrujillo68@gmail.com (L. Trujillo-Ortiz).

KEYWORDS

Nasal-type NK cell lymphoma; Testicular lymphoma; Non-Hodgkin's lymphoma; Bilateral testicular tumor; Mexico.

Bilateral testicular tumor: extranasal type NK/T-cell non-Hodgkin's lymphoma

Abstract Lymphoma is a malignant neoplasia characterized by the proliferation of cells native to the lymphatic system. It makes up 1% to 9% of testicular neoplasia. Bilateral testicular tumor presentation was first described by Aberhouse in 1955. Extranodal nasal-type natural killer (NK) lymphoma is the most frequent variant of non-Hodgkin's tumors and presents with extensive vascular destruction and necrosis; the most common extranodal site is the upper respiratory system. It is characterized by poor outcome and systemic dissemination and does not respond well to current treatments.

A 45-year-old man presented with bilateral increased testicular volume of 6-month progression, having received multiple treatments. Testicular ultrasound and abdominal computed tomography scan revealed increased testicular volume, retroperitoneal metastasis, and metastasis to the subcutaneous cell tissue. Tumor markers were negative. Right radical orchiectomy and biopsy of the left testis were performed. The definitive histopathologic diagnosis was extranasal-type NK/T-cell non-Hodgkin's lymphoma. The patient was referred to the Hematology Service and chemotherapy and hormone replacement treatment were begun.

This tumor represents 1% of all non-Hodgkin's lymphomas and 5% of testicular masses. Mean presentation age is 50 years and there is a higher incidence in Asia and South America. Twenty percent of the cases affect areas outside of the nasal cavity. There is no staging classification for this disease. Five-year survival is 60% and 17% for disseminated disease. None of the current treatments (orchiectomy, chemotherapy and/or chemo-radiotherapy) are considered the criterion standard.

0185-4542 © 2014. Revista Mexicana de Urología. Publicado por Elsevier México. Todos los derechos reservados.

Introducción

El cáncer testicular es la neoplasia más común en hombres entre los 15 y 35 años de edad, presenta de 500 a 1,000 veces más probabilidad de desarrollar un tumor contralateral. Se han observado tumores bilaterales en 0.5% a 7% de los pacientes según diferentes series estudiadas¹.

El linfoma es una neoplasia maligna caracterizada por la proliferación de células nativas al sistema linfático, comprende de 1% a 9% de las neoplasias testiculares. La presentación de tumor testicular bilateral fue reportada inicialmente por Aberhouse en 1955. La mayoría de los pacientes son mayores de 50 años, con la mayor incidencia entre los 60 y 70 años. La incidencia de linfoma testicular bilateral es de 19% comparado con la presentación de tumores testiculares germinales del 3%. Los síntomas sistémicos se presentan en 25% a 40% de los casos². Es propenso a dar metástasis extragonadales, principalmente a sistema nervioso central, piel, anillo de Waldeyer, hueso y pulmón^{3,4}.

Los linfomas de células T/*Natural Killer* (NK) nasales y los tumores no Hodgkin son infrecuentes. La forma de presentación extraganglionar de linfoma de células T/NK tipo nasal a pesar de ser rara, es la variante más frecuente^{1,5-7}. Estos tumores se caracterizan por una extensa destrucción vascular y una prominente necrosis del tejido, el sitio más común extraganglionar es la vía aérea superior, especialmente la cavidad nasal.

La confusión con otras patologías más comunes (por ejemplo, orquiepididimitis crónica), puede producir una demora del diagnóstico y tratamiento. El linfoma de células T/NK de

tipo nasal se caracteriza por mal pronóstico y diseminación sistémica en poco tiempo, con mala respuesta a los tratamientos actuales.

Presentación del caso

Masculino de 45 años de edad, que se presenta a la Consulta Externa de la División de Urología del Hospital General "Dr. Manuel Gea González", en mayo de 2013, por cuadro clínico caracterizado por aumento de volumen testicular bilateral de 6 meses de evolución, indoloro, multitratado previamente con antibióticos y antifúngicos sin mejoría, además presenta pérdida ponderal de 5 Kg en 6 meses. A la exploración física se encontró aumento de volumen testicular bilateral especialmente de testículo izquierdo, con mayor induración de testículo derecho y ambos cordones espermáticos indurados. Se realiza ultrasonido testicular el cual evidencia aumento del volumen testicular con ecoarquitectura de patrón heterogéneo y regiones nodulares hiperecogénicas, con lesiones redondeadas hipococicas, las dimensiones del testículo derecho fueron 76 x 39 x 35 mm y del testículo izquierdo 72 x 47 x 39 mm (fig. 1). La radiografía de tórax no encontró lesiones ni ensanchamiento del mediastino. La tomografía abdominal mostró conglomerado ganglionar paraaórtico de 32 mm en su diámetro mayor, 20 UH en fase simple reforzando a 34 UH en fase contrastada, con adenopatías inguinales y engrosamiento de las estructuras del cordón espermático de forma bilateral, aumento de volumen testicular bilateral con densidades heterogéneas (fig. 2). Con marcadores tumorales así: deshidrogenasa láctica (DHL)

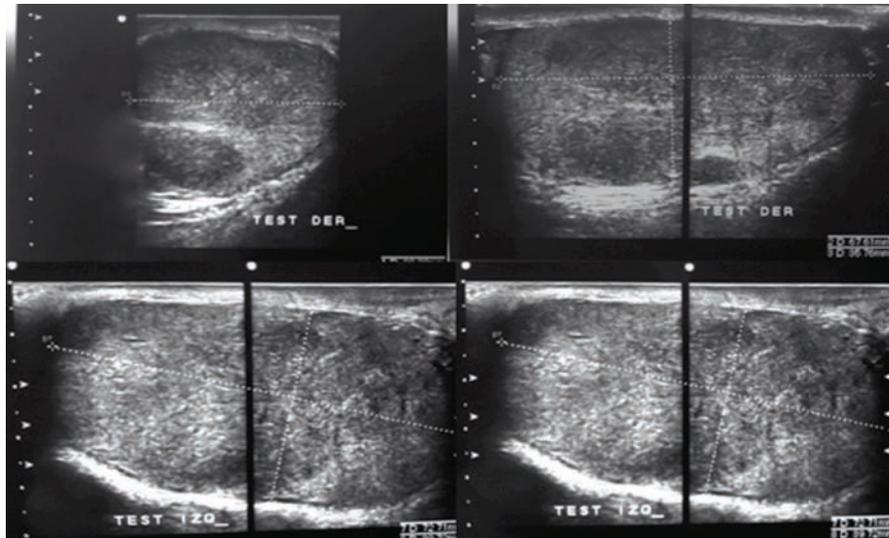


Figura 1 Ultrasonido testicular.

148 U/L, gonadotropina coriónica humana (hCG) 0.14 mIU/mL y alfa-fetoproteína (AFP) 2.12 ng/mL (rangos normales). Se realizó orquiectomía radical derecha más biopsia de testículo izquierdo, con reporte transoperatorio de tumor de los cordones sexuales y estroma, completando orquiectomía izquierda.

Diagnóstico histopatológico definitivo: testículo derecho de 126 g y 7.5 x 5.5 x 3.5 cm, al corte con múltiples lesiones nodulares confluentes de 6.5 cm; testículo izquierdo multinodular de 186 g y 7 x 4.9 x 5 cm, linfoma no Hodgkin de células T/NK extranasal, que afecta el 40% del parénquima testicular derecho y 50% del parénquima testicular izquierdo, neoplasia de patrón angiocéntrico con desarrollo de inmunohistoquímica positiva para los marcadores CD3, CD56 y CD45 (figs. 3 y 4); estadio IV de la clasificación de Ann Arbor (infiltración diseminada o difusa de uno o más órganos extranodales con o sin involucro de ganglios linfáticos. Infiltración localizada en un órgano o sitio extralinfático con involucro de regiones ganglionares no regionales al previo). Se refiere al Servicio de Hematología para tratamiento con quimioterapia y hormonal sustitutivo con testosterona.

Discusión

El linfoma primario de testículo es una entidad infrecuente y poco reportada, corresponde al 1% de todos los linfomas no Hodgkin y aproximadamente al 5% de todas las masas testiculares, siendo aún menor la frecuencia de casos con presentación bilateral. La edad media de presentación es de 50 años, con mayor incidencia en poblaciones de Asia, América del Sur, América Central e indígenas de México. En estos enfermos se ha reportado baja frecuencia del alelo HLA-A*0201. En 20% de los casos, el tumor se localiza fuera de la cavidad nasal, de forma primaria (tracto aerodigestivo alto, piel, tracto gastrointestinal, bazo, pulmón, cerebro, tejidos blandos y testículo). No existe ninguna clasificación específica para estadificar este tipo de linfomas, puede



Figura 2 Tomografía de abdomen.

hacerse utilizando la clasificación de Ann Arbor o mediante el *International Prognostic Index* (IPI): edad, estadio, nivel DHL, sitios extranodales y estado general⁵.

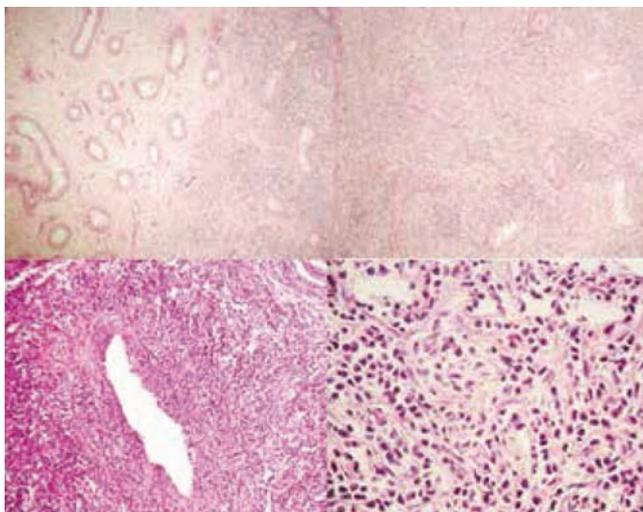


Figura 3 Neoplasia con patrón angiocéntrico.

Por ultrasonido se describe un patrón hipoeoico con aumento del flujo sanguíneo intralesional, independiente al tamaño tumoral y bandas hipoeoicas estriadas, con líneas paralelas hiperecoicas irradiando en la periferia⁶.

Histológicamente se describe un patrón angiocéntrico, necrosis y expresión de células con fenotipo T/NK. Es esencial el estudio inmunohistoquímico para realizar el diagnóstico definitivo: expresión de CD56+, CD3- en superficie y CD3 citoplasmático (marcadores de células NK) (fig. 4). La expresión de CD56 traduce la localización extranodal, siendo ésta una molécula de adhesión homofílica que se manifiesta en el sistema linfoide, cerebro, nervio y células epiteliales de la *rete testis*. A nivel histológico, apoyado por inmunohistoquímica, se debe realizar diagnóstico diferencial principalmente con sarcoma histiocítico, sarcoma mieloides y manifestaciones extranodales de leucemia mielocítica⁷.

En los casos primarios de testículo se refiere una supervivencia a 5 años del 60% y de 17% para la enfermedad diseminada. No existe un estándar de oro para el tratamiento, sin embargo las mejores opciones son la orquiectomía con quimioterapia y/o quimio-radioterapia^{8,9}. En general, encontramos un curso clínico de mal pronóstico en los casos de enfermedad sistémica, con poca respuesta ante el manejo con quimioterapia.

La presentación de este caso de tumor testicular bilateral se suma a la serie reportada en nuestra División de Urología del Hospital General "Dr. Manuel Gea González", de 1989 al 2000, con reporte de 4 casos (4.6%, seminoma, 3 sincrónicos, uno metacrónico).

Conclusiones

La baja incidencia de linfoma no Hodgkin de células T/NK extranasal con presentación testicular, no permite disponer de criterios diagnósticos, clasificación y esquemas de tratamiento que impacten en el pronóstico de estos pacientes. Será de gran utilidad reportar el seguimiento de los pocos casos reportados en la literatura médica, para normar conductas.

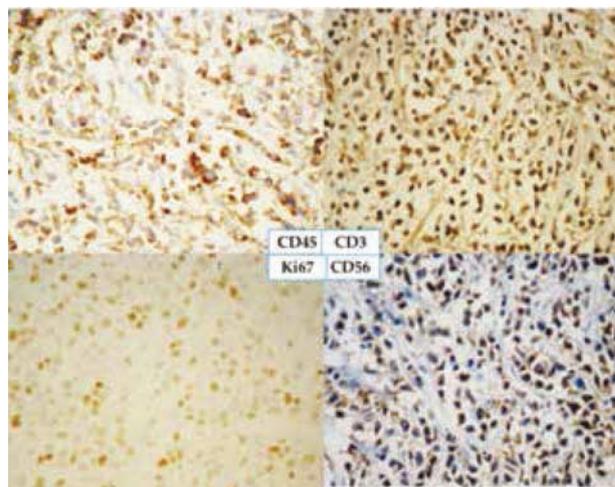


Figura 4 Inmunohistoquímica positiva para CD45, CD3, CD56 con Ki67 del 40%.

Conflicto de intereses

Los autores declaran no tener ningún conflicto de intereses.

Financiamiento

No se recibió patrocinio para llevar a cabo este artículo.

Bibliografía

1. Del Valle Galindo L, Calderón Ferro F, Pérez Ortega R, et al. Tumores testiculares bilaterales. Experiencia de 10 años en el Hospital General Dr. Manuel Gea González. *Rev Mex Urol* 2001;61(3):143-148.
2. Busto-Martín L, Pombo-Otero J, Busto-Castañón L. Presentación testicular de un Linfoma no Hodgkin Tipo NK Nasal. *Rev Mex Urol* 2011;71(2):110-106.
3. Vázquez-Ortega LS, Cantellano-Orozco M, Viveros-Elias JM, et al. Linfoma testicular presentación de un caso. *Rev Mex Urol* 2006;66(5):245-247.
4. Kim YB, Chang SK, Yang WI, et al. Primary NK/T Cell Lymphoma of the testis. *Acta Haematol* 2003;109:95-100.
5. Consultado el 25 de noviembre de 2012. <http://www.incan.org.mx/revistaincan/elementos/documentosPortada/1327326441.pdf>
6. Kocakoc E, Bhatt S, Dogra VS. Ultrasound evaluation of testicular neoplasms. *Ultrasound Clin* 2007;2:27-44.
7. Haroon S, Ahmed A. Peripheral T-cell lymphoma presenting as testicular mass a diagnostic challenge. *World J Sur Oncol* 2013;11:68.
8. Lantz AG, Power N, Hutton B, et al. Malignant Lymphoma of the testis: a study of 12 cases. *Can Urol Assoc J* 2009;3(5):393-398.
9. Liang R. Advances in the management and monitoring of extranodal NK/T-lymphoma, nasal type. *Review. Br J Haematol* 2009;147:13-21.