

Kasuistik

Ugeskr Læger 2023;185:V06230372

NK/T-cellelymfom

Agnete Torp Hoffmann-Petersen¹, Knud Larsen¹, Hanne E. H. Møller² & Helle Agger Nielsen¹

1) Øre-Næse-Halskirurgisk Afdeling, Sydvestjysk Sygehus, Esbjerg, 2) Afdeling for Klinisk Patologi, Odense Universitetshospital

Ugeskr Læger 2023;185:V06230372

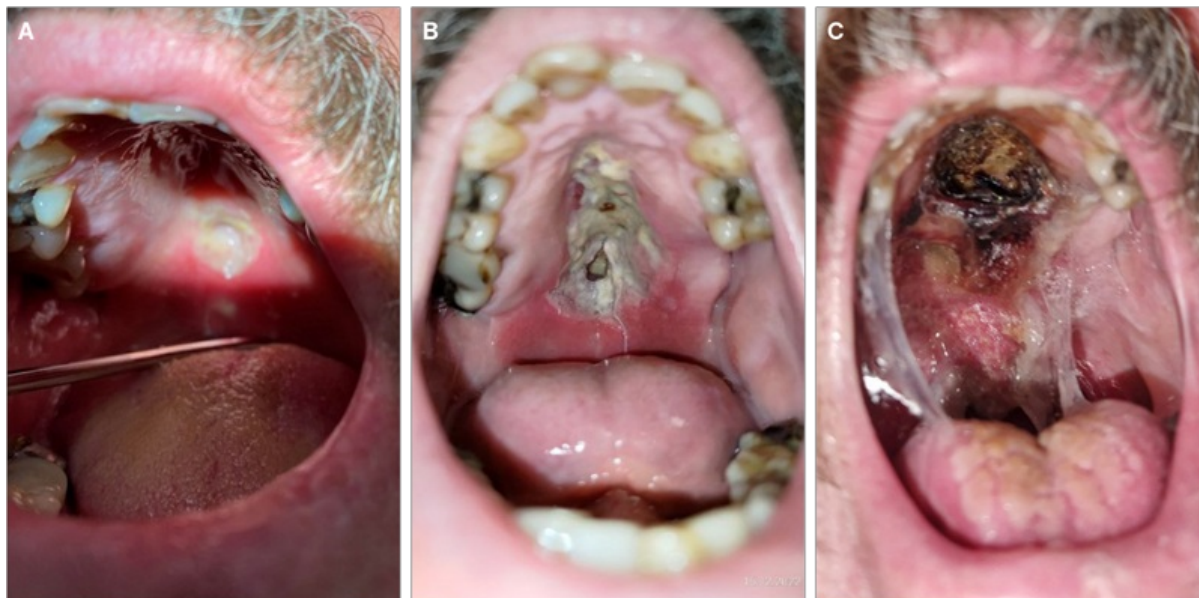
Ekstranodalt NK/T-cellelymfom, nasal type, (tidligere kaldt midtlinjegrnulom) er et sjældent, aggressivt non-Hodgkin-lymfom, som er associeret med Epstein-Barr-virus (EBV) og typisk rammer øvre luftveje såsom næsesseptum, paranasale sinus og nasopharynx [1, 2]. Symptomerne er typisk en nekrotiserende læsion (oftest lokaliseret i midtlinjen), nasal obstruktion og blødning. Diagnosticering forsinkes ofte, da biopsierne er nekrotiske eller bærer præg af bakterier og svampe, som fejltolkes som invasiv, bakteriel eller fungal infektion frem for lymfom [3].

SYGEHISTORIE

En 61-årig mand fik på sit arbejde med foderstoffer inhaleret støv indeholdende methionin (svag syre, pH 5,5-6,5) gennem mund og næse i forbindelse med reparationsarbejde. De initiale symptomer var brændende fornemmelse samt rådden smag i mund og næse, hovedpine, synkesmerter og febrilia. Tre dage efter bemærkede patienten et sår i ganen, og ved en praktiserende øre-næse-hals-læge blev det vurderet til en ætsningsskade.

Grundet tiltagende størrelse af såret, synkesmerter og vægttab blev patienten henvist til øre-næse-hals-kirurgisk afdeling. Objektivt fandt man en cirkulær ulceration med nekrose i den hårde gane i midtlinjen, 1,5 cm i diameter og 0,5 cm dybt (**Figur 1 A**). Desuden fandt man hvidligt sekret og sårdannelse i cavum nasi, og patienten blev opstartet i pakkeforløb. ¹⁸F-fluorodeoxyglukose (FDG)-PET-CT viste øget metabolisme i den hårde gane og en enkelt lymfeknude på halsen i venstre side. Finnålsprøven fra glandlen var uden malignitetstegn, og biopsier fra ganen viste inflammation og nekrose.

FIGUR 1 Udviklingsforløbet af såret i ganen hos patienten i sygehistorien. En måned (A), to måneder (B) og tre måneder (C) fra debuttidspunktet.



Patienten blev sendt til second opinion på en anden øre-næse-hals-kirurgisk afdeling, som ligeledes vurderede tegn til ætsningsskade, og han blev rebiopoteret på mistanke om et falsk negativt svar med endnu et benigt svar. På mistanke om ætsningsskade og infektion blev patienten fulgt i de næste måneder og undervejs behandlet med perorale antibiotika. Da der fortsat var progredierende ulceration med gennembrud fra ganen til næsen (Figur 1 B og C) samt vægttab på nu 30 kg i løbet af tre måneder, blev patienten på ny opstartet i pakkeforløb med tredje biopsitagning fra ganen. Denne gang viste biopsien ekstranodalt NK/T-cellelymfom, nasal type. Patienten blev ved hæmatologisk afdeling opstartet i højdosis kemoterapi (steroid (dexamethason), methotrexat, ifosfamid, L-asparaginase, etoposid (SMILE)) med efterfølgende allogene stamcelleterapi, der er en af de anbefalede behandlingsstrategier [4].

DISKUSSION

I forløbet blev der taget i alt tre biopsier fra ganen i både lokal- og fuldbedøvelse og to biopsier fra næse/bihuler. De første to biopsier fra ganen viste nekrose med akut inflammation uden tegn til malignitetssuspekterede forandringer. Først den tredje biopsi, tre måneder efter at patienten blev set første gang, viste ekstranodalt NK/T-cellelymfom, nasal type. Dette er ikke ualmindeligt for denne type af lymfom, da den kan være vanskelig at diagnosticere. Den kan ligne andre reaktive, infektiøse, sinonasale og orofaryngeale sygdomme såsom invasive svampeinfektioner og Wegeners granulomatose [1], og typisk kræves der flere biopsier, før korrekt diagnosticering kan finde sted. Den gennemsnitlige forsinkelse af diagnosen er beskrevet at kunne være op til fem måneder, hvilket forringer prognosen [3].

Mikroskopiske karakteristika er atypisk, lymfoid proliferation med angiocentrisk vækstmønster, angiodestruktion, der medfører udbredt nekrose, samt perivaskulær hyalin nekrose. Immunhistokemiske undersøgelser viser positiv reaktion for bl.a. CD3, CD56 og cytotoxiske granula i tumorcellerne og er EBV-positiv ved in situ-hybridisering [1]. Altså er ekstranodalt NK/T-cellelymfom en relevant differentialdiagnose at have in mente hos patienter med progression og manglende opheling af en ulceration i de øvre luftveje. Her er gentagen bioptering ofte nødvendig, og den efterfølgende behandling kræver hæmatologisk ekspertise.

Korrespondance *Agnete Torp Hoffmann-Petersen*. E-mail: agnete_hoffmann@hotmail.com

Antaget 24. oktober 2023

Publiceret på ugeskriftet.dk 4. december 2023

Interessekonflikter ingen. Forfatterens ICMJE-formularer er tilgængelige sammen med artiklen på ugeskriftet.dk

Taksigelse til patienten, som kasuistikken omhandler

Referencer findes i artiklen publiceret på ugeskriftet.dk

Artikelreference Ugeskr Læger 2023;185:V06230372

SUMMARY

NK/T-cell lymphoma

Agnete Torp Hoffmann-Petersen, Knud Larsen, Hanne E. H. Møller & Helle Agger Nielsen

Ugeskr Læger 2023;185:V06230372

In this case report, a 61-year-old male presented with odynophagia and ulceration in palatum durum after inhaling dust from machinery containing a weak acid. It was at first diagnosed as an acidic ulcer due to two biopsies verifying this. Because of progressing ulceration a third biopsy was taken – this time with the diagnosis extranodal NK/T-cell lymphoma, nasal type. This illustrates the diagnostic challenges of the illness, typically requiring multiple biopsies, and one should have this differential diagnosis in mind in case of progressing ulceration.

REFERENCER

1. Sánchez-Romero C, Bologna-Molina R, Paes de Almeida O et al. Extranodal NK/T cell lymphoma, nasal type: an updated overview. *Crit Rev Oncol Hematol*. 2021;159:103237.
2. Tse E, Fox CP, Glover A et al. Extranodal natural killer/T-cell lymphoma: an overview on pathology and clinical management. *Semin Hematol*. 2022;59(4):198-209.
3. Haverkos BM, Pan Z, Gru AA et al. Extranodal NK/T cell lymphoma, nasal type (ENKTL-NT): an update on epidemiology, clinical presentation, and natural history in North American and European cases. *Curr Hematol Malig Rep*. 2016;11(6):514-527.
4. Suzuki R. NK/T-cell lymphomas: pathobiology, prognosis and treatment paradigm. *Curr Oncol Rep*. 2012;14(5):395-402.