

11237
2ij
152



UNIVERSIDAD NACIONAL AUTONOMA DE MEXICO

Hospital Infantil de México
Federico Gómez

COEXISTENCIA DE HIDROA VACCINIFORME CON
LINFOMA CUTANEO

TESIS DE POSTGRADO

Que para obtener el título de
PEDIATRIA MEDICA
presenta

[Handwritten signature]
[Handwritten signature]

Dr. Edwing Roberto Ocaña Amores



ASESORA DE TESIS:
DRA. GUADALUPE IBARRA DURAN

[Handwritten signature]

MEXICO, D. F.

1988

FALLA DE ORIGEN



Universidad Nacional
Autónoma de México

Dirección General de Bibliotecas de la UNAM

Biblioteca Central



UNAM – Dirección General de Bibliotecas
Tesis Digitales
Restricciones de uso

DERECHOS RESERVADOS ©
PROHIBIDA SU REPRODUCCIÓN TOTAL O PARCIAL

Todo el material contenido en esta tesis esta protegido por la Ley Federal del Derecho de Autor (LFDA) de los Estados Unidos Mexicanos (México).

El uso de imágenes, fragmentos de videos, y demás material que sea objeto de protección de los derechos de autor, será exclusivamente para fines educativos e informativos y deberá citar la fuente donde la obtuvo mencionando el autor o autores. Cualquier uso distinto como el lucro, reproducción, edición o modificación, será perseguido y sancionado por el respectivo titular de los Derechos de Autor.

INTRODUCCIÓN .-

Es una enfermedad rara descrita por primera vez por Bazin en 1862 (1). En la literatura varios autores - han descrito otros casos como Seneor y Fink en 1923.(2,3,4). Afecta de preferencia a niños preescolares y escolares, cuya fisiopatogénica no se conoce bien. Clínicamente se caracteriza por aparición de eritema, ampollas, aumento de volumen y cicatrices parecidas a las que deja la varicela, de ahí su nombre vacciniforme. Estas lesiones aparecen en zonas expuestas al sol ya que la fotosensibilidad es lo característico(5). Es de evolución crónica y con períodos de agudización intensa principalmente en primavera y verano.(5). Comúnmente se - complica con infecciones agregadas a las lesiones cutáneas - por Staphiloccus aureus, Streptococcus beta hemolítico y bacilos gram negativos como Pseudomonas aeruginosa, siendo otra complicación múltiples sustancias aplicadas por el médico y los familiares. Algunos autores (5) refieren que involuciona en la adolescencia o edad adulta temprana.

En el Hospital Infantil de México " Federico Gómez " se estudió y se publicó un caso de hidroa vacciniforme en una niña de 8 años de edad (5). El motivo de presentar este reporte es comunicar otros tres casos que se asocian a linfoma maligno, siendo éste reportado en la literatura (6) pero esta asociación es muy rara.

MATERIAL Y METODOS .-

Se estudiaron tres pacientes, dos con hidroa vacciniiforme y linfoma maligno y otro con hidroa vacciniiforme - el que no se logró confirmar el linfoma por no haberse autorizado la autopsia, pero por clínica existió la sospecha principalmente por la evolución tórpida que llevó a la muerte a la paciente.

Reporte de los casos.-

El primer caso se trata de un masculino de 16 años de edad, que procede de Ahuehuepan - Guerrero, de medio socioeconómico bajo, sin antecedentes heredo familiares de importancia. Embarazo y parto normales, se ignora datos de hipoxia y peso al nacimiento. Período neonatal normal. Desarrollo psicomotor normal. Alimentación deficiente en calidad y en cantidad. Sin inmunizaciones. No hay antecedentes patológicos de importancia. Su padecimiento actual lo inicia hace 7 años por la presencia de ampollas en las áreas expuestas al sol, las mismas que tuvieron una duración de uno a dos meses, presentando períodos de remisión y exacerbación. Fue manejado en esta Institución desde hace 6 años, ingresándose por primera vez con el diagnóstico de una probable porfiria cutánea, la cual no se demostró saliendo las pruebas de uroporfirina, coproporfirina, cruces de melita en orina normales o negativas. En aquella ocasión se hizo el diagnóstico de Hidroa Vacciniiforme, se manejó protectores solares y ascos locales, tres años más tarde presenta exacerbación de las lesiones, se toma biopsia de piel, observándose un infiltrado monótono de células de tamaño mediano que afecta la dermis y tejido celular subcutáneo, con epidermo-

tropismo acentuado y necrosis de la epidermis focal, el infiltrado está constituido por células redondas u ovals, con núcleo irregular, con hendidura e indentaciones profundas, núcleo prominente, las mitosis son numerosas y la mayoría atípicas. Citoplasma escaso de límites poco precisos y claro. La biopsia fue compatible con linfoma cutáneo linfoblástico con alto grado de malignidad, sin invasión a médula ósea, sistema nervioso central, hígado o intestino. El laboratorio evidenció en forma seriada anemia y leucopenia. Recibió en varias ocasiones quimioterapia con: vincristina, ciclofosfamida, arabinósido-C, esteroides y metotrexate intratecal como profilaxis a sistema nervioso central. En una ocasión recibió radioterapia 3500 rad en miembro pélvico izquierdo, sin mejoría aparente. Ingresó -- por cuatro ocasiones más por exacerbación de las lesiones y edema de las áreas expuestas al sol. En su último ingreso presenta anasarca de 6 meses de evolución, inicialmente en piernas posteriormente se generaliza tornándose más evidente un mes antes. Cursó con hepatomegalia, las lesiones de la piel persistían como cicatrices y descamación. Se catalogó como una desnutrición de II grado y se confirmó una enteropatía perdedora de proteínas mediante la prueba de albúmina marcada con cromo 51. Su tratamiento más reciente lo cursó con ciclofosfamida y prednisona teniendo como efecto secundario leucopenia por lo que se suspende, el manejo continúa a base de dieta hipercalórica e hiperproteica. La enfermedad ha tenido una evolución natural sin afectarse por el tratamiento suministrado. Desde su último ingreso el paciente se encuentra vivo a los 2 años del diagnóstico, controlándose por consulta externa de Oncología y Dermatología.

Segundo Caso.- Femenino de 8 años de edad procedente de Lázaro Cárdenas - Michoacán, medio socioeconómico bajo, sin antecedentes de importancia. Producto de segunda gesta cuyo embarazo y parto fueron normales, sin datos de hipoxia al nacimiento, desconociéndose su peso al nacer. Desarrollo psicomotor normal, alimentación deficiente en calidad y en cantidad. Inmunizaciones completas. No refiere ningún antecedente patológico de importancia. Su padecimiento es de 7 años de evolución, iniciándose con lesiones en piel diseminadas en las zonas de exposición al sol, con una duración variable en el año, remitiendo y exacerbándose la enfermedad. A su ingreso presentó crisis convulsivas generalizadas e hipertermia que siempre acompañaba a los períodos de exacerbación de las lesiones. Al examen físico se encontró con un peso de 18 kg, hepatomegalia de 4-3-4 cm bajo el reborde costal derecho, dermatosis diseminada a cabeza, tronco y extremidades superiores por pápulas, ampollas con secreción serosa, costras sanguíneas y melicéricas, y cicatrices residuales, cuello con adenomegalias móviles no dolorosas. Laboratorio reportó células LE negativas, al igual que el factor reumatoide. Inmunoglobulinas elevadas en relación a la edad. La médula ósea con hipocelularidad y con grumos de histiocitos. Se toma biopsia de piel de la región deltoidea que reporta: presencia de proliferación polimorfa de la dermis papilar y reticular, la hipodermis constituida predominantemente por linfocitos atípicos de núcleos cerebriformes que presentan algunas figuras de mitosis y se encuentran mezclados con células plasmáticas, linfoblastos, algunos histiocitos y escasos polimorfonucleares. Las células

las proliferantes se encuentran alrededor de vasos sanguíneos y anexos de la piel, así como en lobulillos de tejido adiposo. En la unión dermo epidérmica hay infiltración focal, con destrucción de la basal e infiltración de la epidermis subyacente. La dermis papilar muestra edema y algunos melanófagos. La inmunofluorescencia directa para inmunoglobulinas G, M, A, D, es negativa lo que sugiere la estirpe T del infiltrado linfocitario. Diagnóstico: Paquilo - sis linfomatoide. Debido al impétigo de las lesiones se inició manejo con antibióticos y además quimioterapia a base de ciclofosfamida, vincristina, prednisona. Realizándose profilaxis al sistema nervioso central con metotrexate e hidrocortizona. La biopsia hepática presenta esteatosis hepática positiva con infiltración de células linfomatoideas. Se aplicaron cuatro ciclos de quimioterapia, egresándose en regulares condiciones. Al cabo de poco tiempo reingresa por presentar hipertermia de 4 días de evolución constante, secreción purulenta en lesiones de la piel, edema bipalpebral, evacuaciones líquidas y fétidas se inicia manejo con cefotaxime, amikacina, y carbenicilina, evolucionando rápidamente, presentando mayor fiebre y ataque al estado general, además de sangrado, equimosis y petequias falleciendo a los 11 días de su último ingreso, presentaba ampollas y edema en cara y extremidades. Estudio postmortem reportó: Sepsis, coagulación intravascular diseminada, linfoma cutáneo.

Caso tercerero.- Femenino de 10 años de edad, procedente del Distrito Federal. Se desconocen antecedentes personales y familiares por ser abandonada a los 3 años de edad. Desarrollo psicomotor normal. Cursó con varicela a los 9 años de edad. Padecimiento inicia hace 5 años, caracterizadas por flictenas en áreas expuestas al sol, agravadas 4 meses antes de su ingreso acompañadas por prurito intenso, impetiginización y fiebre de 39 - 40°C. Evolucionó con períodos de remisión y exacerbación durante este tiempo, recibiendo tratamiento ambulatorio. Exámen físico.- peso 26 kilogramos, temperatura 39°C, en regulares condiciones generales con una dermatosis diseminada a cabeza cuello y extremidades superiores constituida por costras necróticas y otras meliéricas - sanguíneas con cicatrices residuales con predominio en áreas expuestas al sol, hepatomegalia 4-3-4 centímetros bajo el reborde costal derecho. Laboratorio: biometría hemática, pruebas de coagulación, función hepática y renales normales. Proteína C Reactiva (+), velocidad de sedimentación globular 36 mm/H. Reacciones febriles y hemocultivos - negativos. Cultivo de secreción de piel se aisló *Staphylococcus aureus* coagulasa positivo y enterobacter, coccidioidina e histoplasmina negativos, BAAR negativo en material de broncoaspiración, médula ósea hipoplásica. Biopsia de piel: epitelio plano estratificado con necrosis focal y sustitución por un material homogéneo y eosinófilo que es PAS positivo. Adyacente a esta necrosis hay un infiltrado intenso mononuclear compuesto por: histiocitos, linfocitos y células plasmáticas que se extienden hacia la dermis profunda. Diagnóstico compatible con *Hidradenoma vacciniforme*. Durante su evolución cursó febril, con, tos, disfonía y dolor abdominal su es

tado general tuvo deterioro progresivo, presenta hipoventilación basal bilateral e insuficiencia respiratoria leve. - Radiografías y tomografías de tórax mostraron imágenes de condensación bilateral. Ultrasonido y tomografía abdominal resultaron normales. Aparecieron nuevas lesiones dérmicas - y adenomegalias cervicales derechas además de presencia de focos neumónicos no apreciables a su ingreso. Recibió masaje con aseo de las lesiones, aplicación de yodoformo y varios esquemas de antimicrobianos, con mala evolución. Nueva biopsia de piel y ganglio cervical reporta ser compatible con hidroa vacciniiforme, paniculitis aguda necrosante y disminución de la serie linfoide. Paciente fallece 45 días después de su ingreso, no fue posible practicar estudio pos mortem, la causa de muerte clinicamente fue neumonía y septicemia.

DISCUSION .-

De acuerdo a la presentación de los casos se evidencia que dos de ellos tuvieron la evolución y el diagnóstico de hidroa vacciniiforme que desarrollaron linfoma maligno uno de ellos con mala evolución y en el tercer paciente no se corroboró esta asociación por falta de comprobación en el estudio por porten. Predominó en el sexo femenino de acuerdo a la literatura (5), aunque la población estudiada son tres pacientes dos niñas y un niño. La evolución fue de tipo crónico con una dermatosis diseminada en las áreas expuestas al sol.

Las características de las lesiones son similares en los dos pacientes con linfoma cutáneo, los cuales recibieron quimioterapia y uno además radioterapia, sin buenos resultados, sin influencia en la evolución de la enfermedad - en su historia natural, como es el caso de un paciente que presenta remisión de sus lesiones.

La importancia de esta publicación es porque existe escasa literatura en relación a la asociación de estos dos padecimientos y debemos considerar que cuando se diagnostique hidroa vacciniiforme en un niño debe estudiarse cuidadosamente para descartar a tiempo linfoma maligno (6,7).

Otro dato importante es que una de nuestras pacientes tenía papulosis linfomatoide comprobada por biopsia que evolucionó a linfoma manifestó lesiones de hidroa vacciniiforme.(8)(9)(10).

Nuestra teoría al estudiar estos pacientes - es que se trata de linfomas malignos que cursan con fotosensibilidad y que se manifiestan como hidroa vacciniiforme, en algún momento de la evolución afectan piel y eventualmente pueden invadir órganos internos.

ESTA TESIS NO DEBE
SALIR DE LA BIBLIOTECA

CONCLUSIONES.-

Es necesario realizar un estudio completo
diagnosticar hidroa vacciniforme y descartar un linfoma maligno,
no, ya que habría la posibilidad de un control adecuado de é
te como sucedió en un niño de nuestros casos.

BIBLIOGRAFIA .-

1. Bazin E: Lesions theoriques et cliniques surles afectation generiques delaplace. Delabrage 1862; 1: 132.
2. Senear FE, Fink HW: Hydroa vacciniforme sev aestivale. Arch Dermatol Syphil 1923; 7: 145-162.
3. Annemalai R: Hydroa vacciniforme in three alternate siblings Arch Dermatol 1971; 103: 224-225.
4. Goldraier KH, Nordlund JJ, Lucky AW: Reproduction of hydroa vacciniforme with UVA. Am J Acad Dermatol 1983; 9: 279-280-
5. Gamboa M, Ibarra D, Torres I, Zazueta T, Sadowinski P: Hydroa vacciniforme: Presentación de un caso. Bol Med Hosp Infant Mex 1987; 44: 627-631.
6. Oono T, Arata J, Masuda T: Coexistence of Hydroa vacciniforme and malignant lymphoma. Arch Dermatol 1986; 122: 1306.
7. Jensen N, Sneddon I,: Actinic reticuloide with lymphoma. Br J Dermatol 1970; 82: 282-291.
8. Wood GS, Strickler JG: Lymphomatoid papulosis expresses immunophenotypes associated with T cell lymphoma but not in - flamation. Am Acad Dermatol 1986; 15: 444-458.
9. Rein T, Sheffer E, Clinical and histologic differentiation between lymphomatoid papulosis and pityriasis lichenoides. 1985; 13: 418-428.
10. Tucker W, Leonard J, Smith N, et al: Lymphomatoid papulo - sis progressing to immunoblastic lymphoma. Clin Esp Dermatol 1984; 9: 190-195.



