

HOSPITAL NACIONAL DE NIÑOS "Dr. CARLOS SAENZ HERRERA"

Linfoma maligno de origen cutáneo en una niña con teratoma retroperitoneal

Por los Dres.:

JOSE FRANCISCO LOBO-SANAHUJA*, IVETTE GARCIA**, GILBERTO VARGAS***,
ELIAS JIMENEZ**** y RAFAEL JIMENEZ*****

Lobo-Sanahuja, J.F. y otros. *Linfoma maligno de origen cutáneo en una niña con teratoma retroperitoneal*. Rev Cub Ped 54: 3, 1982.

Se presenta el caso de una niña de 20 meses de edad, quien 12 meses después de habersele extirpado un teratoma benigno retroperitoneal, presentó un linfoma no Hodgkin de células circunvolucionadas, originado en la piel del pabellón auricular izquierdo sin ninguna evidencia de infiltración extracutánea en el momento del diagnóstico. Se discute la dificultad del diagnóstico, el tratamiento y la posible relación, poco usual, entre ambos padecimientos.

INTRODUCCION

El linfoma maligno no Hodgkin (LNH) de origen primario en la piel es muy raro en el niño. *Freeman*,¹ en un informe de 110 pacientes con linfoma

* Jefe del servicio de oncología.

** Asistente de oncología.

*** Asistente de patología.

**** Subdirector del hospital nacional de niños "Dr. Carlos Sáenz Herrera".

***** M.O.C. Hematología.

de piel, sólo anota el 5% en menores de 20 años; y en un total de 118 niños con LNH tomado de tres series publicadas,^{2,4} sólo en un caso se refiere como originado en ese tejido. *Sullivan*,⁵ en 29 menores de 13 años en fase leucémica, encuentra 4 con infiltración de piel; y *Jaffe*^{6,7} informa 3 casos originados en piel de cabeza y cuello. El propósito de este artículo es presentar en detalle un caso de linfoma de células circunvolucionadas originado en la piel del pabellón auricular izquierdo en una niña de 20 meses de edad a la que, un año antes, se le había extirpado un teratoma benigno de la región retroperitoneal.

Presentación del caso

M.V.R.; del sexo femenino; de 8 meses de edad, cuya madre no refiere antecedentes de importancia durante el embarazo, ingresa en el hospital nacional de niños "Carlos Sáenz Herrera", de Costa Rica, el 12-2-1975 por presentar una masa abdominal localizada en mesogastrio y flanco izquierdo, de consistencia quística y retroperitoneal, lo que se determina por medio del pielograma intravenoso y el tránsito gastrointestinal; el hemograma, examen general de orina, pruebas funcionales renales y radiografías de tórax y huesos largos fueron normales.

Se le realizó laparotomía y se extirpó un tumor de 20 por 16 por 12 cm, de 1 kg de peso, que se originaba en el borde superior de la cola del páncreas, la cual se tuvo que resecar. La superficie de la masa era de color amarillo con grandes lobulaciones y estaba cubierta por una cápsula lisa blanquecina; en la superficie de corte se encontró una cavidad de 6.5 cm de diámetro revestida por tejido blanco liso. El resto del tumor estaba constituido por tejido de consistencia blanda con zonas necróticas y áreas óseas, el segmento del páncreas resecado no mostró lesiones histicas. El examen histórico en 13 muestras reveló una mezcla de tejido simpático, graso, muscular, cartilago, epitelio plano (figura 1) estratificado queratinizado y algunos anexos cutáneos, todos de aspecto benigno sin observarse tejido linfoide. La paciente fue dada de alta a los 8 días en buenas condiciones generales. Un año después, el 21-2-1976, ingresa de nuevo por presentar desde hacía un mes, aumento progresivo de volumen del pabellón auricular izquierdo con enrojecimiento local, según la madre en relación con picadura de mosquito (figuras 2 y 2-a). El examen general de la niña no mostró anomalías, y el hemograma, orina, médula ósea (MO), líquido cefalorraquídeo por citocentrifugación, pielograma intravenoso, radiografías de huesos largos, cráneo y tórax fueron normales. Una biopsia de la piel del pabellón auricular mostró: proliferación celular con gran variación del tamaño, algunas del volumen de un histiocito reactivo; áreas de poca cohesibilidad celular; citoplasma escaso; núcleo con membrana tenue; y cromatina fina y nucleólo pequeño con algunas irregularidades que al microscopio de inmersión daban el aspecto de circunvoluciones; el número de mitosis fue muy elevado, con un promedio de 3 a 4 por campo, de alto poder (figura 3); la proliferación celular ocupaba toda la dermis y respetaba la epidermis. La biopsia fue interpretada inicialmente como una reacción a picadura de insecto, por lo que se dio de alta a la niña con observación y controles periódicos. Por persistir y aumentar el edema y volumen del pabellón auricular se le realizó una segunda biopsia el 5-7-1976, cinco meses después de la primera, mediante la cual se determinó que el proceso correspondía a un linfoma no Hodgkin de células circunvolucionadas (figura 4); la MO mostró el 20% de células semejantes a las encontradas en la citología del tumor y el LCR era normal. La niña fue tratada basado en el protocolo (L-1-70)⁸ con ciclofosfamida, vincristina, prednisona, methotrexate intrarraquídeo y cobaltoterapia en cráneo a dosis de 2 400 rads, cubriendo el pabellón auricular; a las 4 semanas había involucionado la infiltración del pabellón y el control de MO fue normal. Dos meses después presentó aumento de volumen de la región nasogeniana derecha a expensas de tejidos blandos, indolora y sin signos inflamatorios, los exámenes de MO, LCR, hemograma, radiografía de tórax y senos maxilares fueron normales. Se agregó al tratamiento anterior irradiación a la región afectada con una dosis total de 3 200 rads administrados en 8 sesiones.

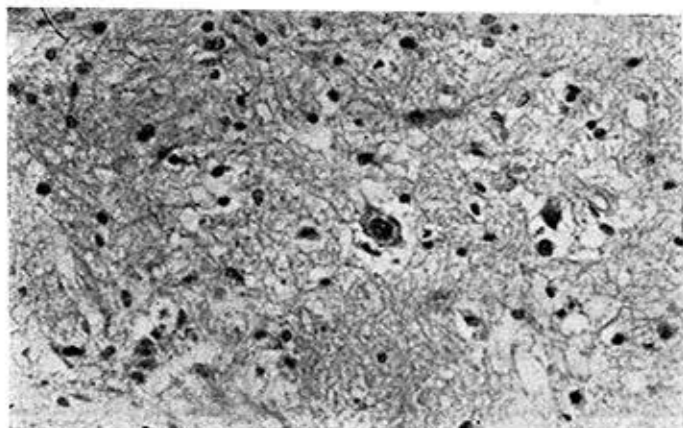


Figura 1
Area de tejido glial del teratoma en la que se observan astrocitos y células grandes semejantes a neuronas (HE 250 x).



Figura 2
Fotografía de la paciente cuando ingresó.



Figura 2a

Acercamiento de la lesión en pabellón auricular izquierdo.

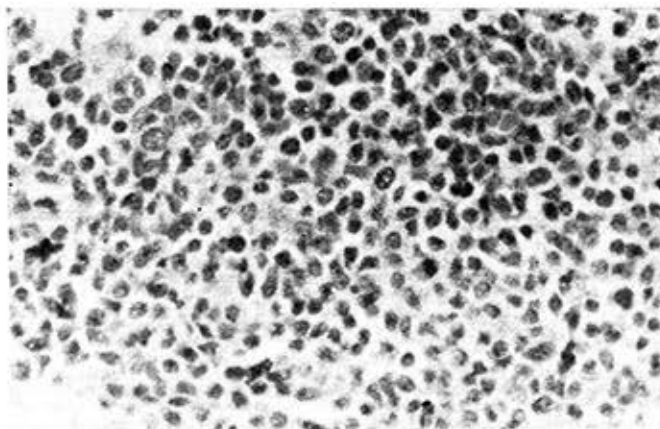


Figura 3

Area representativa del linfoma no Hodgkin, en donde se observa la variabilidad en el tamaño celular (HE 100 x).

A los 8 meses de haberse iniciado el tratamiento presentó recaída en MO con el 28% de células inmaduras y en sistema nervioso central, con el 20% de blastos en LCR. Se agregó adriamicina y L-asparaginasa al tratamiento, con lo cual presentó remisión parcial, que se mantuvo por 5 meses para presentar entonces infiltración en regiones parotídea y submaxilar derechas e infiltración a huesos largos, detectada radiográficamente, y presencia de blastos en sangre periférica y LCR. La niña falleció el 5-3-1980 a los 26 meses de evolución, sin que se le practicara auptosia por negativa de los padres.

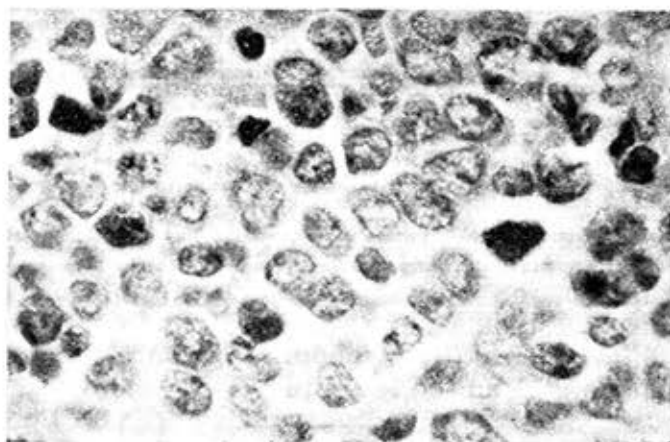


Figura 4
Detalle citológico del tumor donde se observa la cromatina fina, el nucléolo inconspicuo, escaso citoplasma y las irregularidades nucleares (HE 1000 x).

DISCUSION

Se ha descrito la infiltración cutánea en estadios avanzados de leucemia y linfomas,⁹ y en el adulto existen informes de linfomas primarios de la piel, especialmente en pacientes inmunosuprimidos.¹⁰ En el niño el origen primario del linfoma no Hodgkin en piel es muy raro, y los informes de casos son aislados.¹¹⁻¹³

En nuestro hospital, de 73 niños menores de 12 años tratados por LNH en un período de 10 años, sólo el presente caso tuvo localización inicial en la piel del pabellón auricular izquierdo, con el antecedente de haber presentado un teratoma benigno de la región retroperitoneal extirpado 12 meses antes de la aparición de los primeros signos cutáneos. El hecho referido por la madre, de que había sido picada por un mosquito, planteó el problema de diagnóstico hístico entre la proliferación linfoidea reactiva, hísticamente atípica, y el pseudolinfoma de piel que ha sido informado como posterior a la picadura de insectos, vacunaciones, traumatismos o inyecciones de hiposensibilización;¹⁰⁻¹⁴ estos procesos morbosos, que hísticamente semejan linfoma maligno, son de difícil diagnóstico basado únicamente en biopsia de piel.^{15,16} En nuestra paciente, el diagnóstico anterior de teratoma retroperitoneal hizo que fuera estudiada minuciosamente en su segundo ingreso, sin que pudiera determinarse ninguna manifestación de malignidad a ningún otro nivel extracutáneo, las que se observaron, en forma de blastos en MO, en su tercer ingreso, cinco meses después. Algunos autores señalan que el hallazgo de un infiltrado monoblástico o elementos linfocíticos como prolinfocitos, linfoblastos o células reticulares,

son suficientes para hacer el diagnóstico de linfoma cutis;⁶ sin embargo, los diagnósticos iniciales, generalmente no son definitivos y no es sino hasta que existen manifestaciones extracutáneas que se establece el diagnóstico de linfoma, como ocurrió en esta paciente.

En la mayoría de las publicaciones de linfoma cutis el tipo hístico que se informa es difuso indiferenciado, pero también algunos han sido nodulares.^{12,13} El carácter hístico de células circunvolucionadas, de acuerdo con la clasificación de *Lukes y Collins*¹⁷ o linfoblástico, según la de *Rappaport*,¹⁸ determinado en nuestra paciente, indicaron un mal pronóstico por su tendencia a la transformación leucémica e infiltración temprana a meninges,^{3,5} fenómenos que ocurrieron en la paciente. El tratamiento se inició cuando existía infiltración de la MO y la remisión fue parcial, con recaída al nivel de meninges, a pesar de la profilaxis con metotrexate e irradiación en cráneo, lo que comprueba el mal pronóstico de este tipo de linfoma⁹.

Aunque la presencia de un teratoma benigno pudo haber sido un fenómeno circunstancial, se informa que las malformaciones congénitas en los niños con cáncer, son el 28% más elevadas que en los niños sanos,¹⁹⁻²¹ y no deja de tener importancia si se repitiera en futuras publicaciones, aunque la relación entre teratoma y linfoma no es frecuente.²²

SUMMARY

Lobo-Sanahuja, J. F. et al. *Cutaneous origin of malignant lymphoma in a girl with retroperitoneal teratoma*. Rev Cub Ped 54: 3, 1982.

The case of a 20 month-old girl who presented, 12 months after the extirpation of a retroperitoneal mild teratoma, a circumvolated cell no-Hodgkin lymphoma, originated at the skin of left external auricula ear without any evidence of extracutaneous infiltration at the time of diagnosis, is showed. Difficulty for diagnosis, treatment and possible relationship, that is unusual, between both diseases is discussed.

RÉSUMÉ

Lobo-Sanahuja, J. F. et al. *Lymphome malin à origine cutanée chez une fille porteuse de téréatome rétropéritonéal*. Rev Cub Ped 54: 3, 1982.

Il s'agit d'une fille âgée de 20 mois laquelle 12 mois après l'extirpation d'un téréatome bénin rétropéritonéal a présenté un lymphome non hodgkinien à cellules circonvolutionnées, ayant son origine dans la peau du pavillon auriculaire gauche sans aucune évidence d'infiltration extracutanée lors de réaliser le diagnostic. Il est discuté la difficulté du diagnostic, ainsi que le traitement et le possible rapport, peu commun, entre les deux maladies.

РЕЗЮМЕ

Лобо-Санауха, Х.Ф. и др. Злокачественная лимфома кожной при-
роды у девочки с забрюшинной тератомой. *Rev Cub Ped* 54: 3, 1982.

В настоящей работе представляется случай одной девочки в воз-
расте 20 месяцев, которая через 12 месяцев после удаления у
неё незлокачественной забрюшинной тератомы, имела лимфу не Хо-
джкина сирконволусионированных клеток, вызванной на коже ле-
вой ушной раковины без очевидной манифестации внекожной инфи-
льтрации в момент постановки диагноза. Обсуждается трудность
постановки диагноза, лечение и возможная связь, редко встреча-
ющаяся, между обоими заболеваниями.

BIBLIOGRAFIA

1. *Freman, C.; J.W. Berg; S.J. Cutler:* Occurrence and prognosis of extranodal lymphomas. *Cancer* 29: 252-260, 1972.
2. *Chavez, E.; C.G. Nobrega; W. Triqueiro; P.G. Furtado:* No Hodgkin Lymphoma in children. *Pathology. Rev Bras Cir* 67: 75-82, 1977.
3. *Gasparini, N.; B.F. Fossati; C. Gianni; F. Lombardi; M. De Luca; F. Rilke:* Childhood Non Hodgkin Lymphoma: results of treatment program regardless of stage and histology. *Proc Am Assoc Cancer Res* 19: 215, 1978.
4. *Wollner, N.; B. Jereb:* Multidisciplinary LSAZ-L2 protocol treatment of non Hodgkin lymphoma in children. *Proc Am Assoc Cancer Res* 20: 298, 1979.
5. *Sullivan, M.P.* Leukemic transformation in lymphosarcoma of childhood. *Pediatrics* 29: 584-599, 1962.
6. *Jaffe, B.F.; N. Jaffe:* Head and neck tumors in children. *Pediatrics* 51: 731-740, 1973.
7. *Traggis, D.; N. Jaffe; G. Vawter; A. Baez Giangreco:* Non Hodgkin Lymphoma of the head and neck in childhood *J Pediatr* 87: 933-936, 1975.
8. *Lobo, J.F.; E. Jiménez; I. Garcia; G. Vargas; R. Jiménez; J.M. Carrillo; A. Luis:* Tratamiento multidisciplinario del linfoma maligno (no Hodgkin) en el niño costarricense. Resultados en cuarenta y un pacientes. *Sangre* 24: 148-157, 1979.
9. *Reddy, S.; E. Pelletiere; E. Saxena; F.R. Hendrickson:* Extranodal non-Hodgkin's lymphoma. *Cancer* 46: 1925-1931, 1980.
10. *Clark, W.H.; M.C. Mihun; R.J. Reed; A.M. Amsworth:* The lymphocytic infiltrates of the skin. *Hum Pathol* 5: 25-43, 1974.
11. *Bhanot, P.; J. Brough; Y. Ravindranath; J. Lusher:* Primary malignant lymphoma cutis in an infant: Case report and review of literature. *Pediatrics* 64: 478-482, 1979.
12. *Cozzutto, C.; B. Bernardi; A. Comelli; R. Mori:* Primary cutaneous lymphoma with a nodular pattern in infancy. *Cancer* 45: 603-608, 1980.
13. *Kukreja, S.; H. Zarkowsky:* Cutaneous lymphoma in a infant. *Med Pediatr Oncol* 7: 17-18, 1979.
14. *Connors, R.C.; B. Ackerman:* Histologic pseudomalignancies of the skin. *Arch Dermatol* 112: 1767-1780, 1976.

15. *Fisher, E.; E.J. Park; H.L. Wechsler*: Histologic identification of malignant lymphoma cutis. *Am J Clin Pathol* 65: 149-158, 1975.
16. *Helman*: A Histological Atlas of pseudomalignant and malignant lymphoreticular disorders of the skin. *J Dermatol Surg Oncol* 6 (8): 646-651, 1980.
17. *Lukes, R.; R.D. Collin*: Lukes-Collin classification and significance. *Cancer Treat Rep* 61: 971-979, 1977.
18. *Byrne, G.*: Rappaport Clasification of non Hodgkin Lymphoma. Histologic features and clinical significance. *Cancer Treat Rep* 61: 935-944, 1977.
19. *Bolande, R.P.*: Neoplasia of early life and its relationships to teratogenesis. *Perspect Pediatr Pathol* 3: 145-183, 1976.
20. *Kobayashi, N.; T. Furukawa; T. Takatsu*: Congenital anomalies in children with malignancy. *Paediatr Univ Tokyo* 16: 31, 1968.
21. *Dipaolo, J.A.; P. Kotin*: Teratogenesis-oncogenesis: A study of possible relationships. *Arch Pathol* 81: 3-23, 1966.
22. *Miller, R.W.*: Relation between cancer and congenital defects in man. *N Engl J Med* 275: 87-93, 1966.

Recibido: octubre 10, 1981.

Aprobado: noviembre 11, 1981.

Dr. José Francisco Lobo Sanahuja
Jefe Servicios oncología.
Hospital Nacional de niños
"Dr. Carlos Sáenz Herrera"
San José, Costa Rica.