

Niña de cuatro meses de edad...

Alicia Rodríguez Velasco,* Irene Rivera Salgado,** Edmundo Velázquez González***

El ejercicio clínico-patológico tiene dos propósitos: 1) compartir casos cuyos aspectos clínico y anatopatológico sean de interés, por el grado de dificultad diagnóstica que representan, y 2) utilizar los casos para formar un acervo que después podamos consultar.

En la primera parte, después de hacer la presentación clínica y anatopatológica del caso, se plantean enunciados que deberán responderse con V (de verdadero, si se está de acuerdo con el mismo) o F (de falso), si por el contrario se considera erróneo dicho enunciado. En el anverso del caso se encontrarán las respuestas a los enunciados del ejercicio del número anterior, así como algunas "perlas" de diagnóstico del caso expuesto en la primera parte y recomendaciones de lectura.

PRIMERA PARTE

Se trata de una niña de cuatro meses de edad. Producto de tercer embarazo y tercer parto. Embarazo normal, con rotura prematura de membranas. Peso al nacer: 3,150 g. Nivel socioeconómico bajo. Hermanos: dos varones, uno de ellos con antecedente de hepatitis de células gigantes y el otro con crisis convulsivas secundarias a hipoxia neonatal. A los tres días de edad presentó dermatosis lo-

calizada en la cara y el tórax, caracterizada por miliaria. A los 14 días tuvo absceso por lo que se envió al Hospital de Pediatría del Centro Médico Nacional Siglo XXI, IMSS, con diagnóstico de inmunodeficiencia. En la exploración física llamó la atención la coloración gris plateado metálico de su cabello y el tono de su piel, mucho más claro que el de sus padres. Además, tenía abscesos en el codo izquierdo, en fase de maduración y en la región dorsal derecha, en fase de involución. Exploración neurológica normal. Exámenes de laboratorio: anemia hipocrómica, inclusiones anormales (gigantes) en los granulocitos, quimioluminiscencia de polimorfonucleares tres veces menor que el conteo normal y reticulocitos elevados. Resto negativo. Se envió muestra de cabello a patología.

1. ____ Las características clínicas del cabello, en este caso, obligan a examinarlo con microscopía óptica.
2. ____ La microscopía electrónica es necesaria para confirmar el diagnóstico.
3. ____ En la enfermedad se presentan alteraciones neurológicas irreversibles.
4. ____ La predisposición a infecciones virales es alta.
5. Su diagnóstico es: _____
6. El síndrome de Griscelli debe ser considerado en primer término en el diagnóstico diferencial.



Figura 1. Las figuras de este artículo aparecen a color en el anexo 8 de este número.

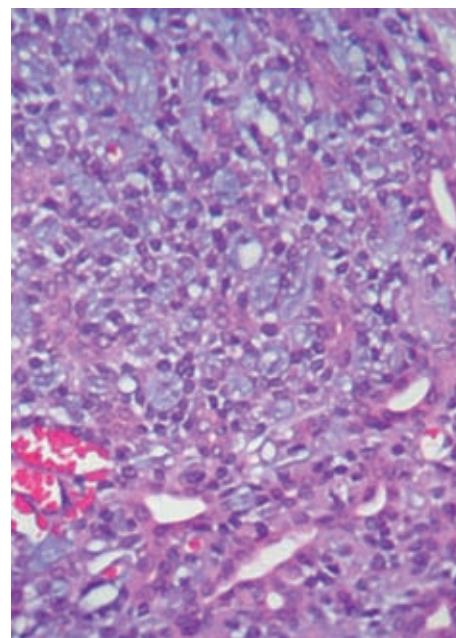
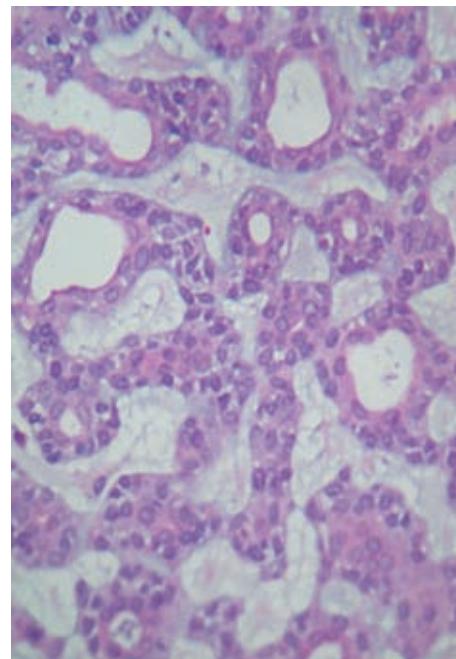
* Anatómopatóloga, Hospital de Pediatría, Centro Médico Nacional Siglo XXI, IMSS.
** Anatómopatóloga, Hospital Central Sur, Petróleos Mexicanos.
*** Dermatólogo, Hospital de Pediatría, Centro Médico Nacional Siglo XXI, IMSS.

Correspondencia: Dra. Alicia Rodríguez Velasco,
alirove0101@yahoo.com

Este artículo debe citarse como: Rodríguez-Velasco A, Rivera-Salgado I, Velázquez-González E. Niña de cuatro meses de edad... Patología Rev Latinoam 2011;49(1):57-58.

SEGUNDA PARTE DEL EJERCICIO DIAGNÓSTICO DEL NÚMERO ANTERIOR

1. **Carcinoma adenoideo quístico.** Neoplasia maligna, originada, en este caso, en glándulas salivales accesoriales del paladar. La lesión frecuentemente afecta el paladar como en este caso, ulcerada. Desde el punto de vista histopatológico, tiene tres patrones: cribiforme, tubular y sólido, frecuentemente encontrados en proporción variable. El cribiforme es el más característico y en éste las células neoplásicas, cilíndricas, de aspecto basaloide, se disponen en nidos infiltrantes y delimitan pequeños espacios cilíndricos o quísticos y las luces están ocupadas por material de aspecto mucinoso basofílico; el estroma es fibroso y puede alternar con áreas de aspecto mixoide. El patrón cribiforme, como el que se muestra en este caso, es el más característico y el de mejor pronóstico, mientras que el sólido es el más agresivo. La invasión perineural es muy común (Figura 1, cuadro inferior derecho).
2. **Falso.** Esta neoplasia afecta a pacientes adultos entre la quinta y sexta décadas de la vida. En los niños la neoplasia maligna más frecuente originada en las glándulas salivales es el carcinoma mucoepidermoide.
3. **Verdadero.** La neoplasia maligna más frecuente en la región de la cabeza y cuello es el carcinoma epidermoide, incluida la cavidad oral. El carcinoma adenoideo quístico corresponde sólo a 1% de todas las neoplasias malignas de esta región y es la neoplasia más frecuente de las glándulas salivales menores.
4. **Verdadero.** Cuando se encuentra, principalmente, patrón cribiforme, no es necesaria la inmunohistoquímica para establecer el diagnóstico; sin embargo, puede haber dificultad para el diagnóstico, sobre todo cuando el patrón predominante es el sólido. Son positivos para citoqueratina, vimentina, proteína S100, calponina y p63 en las células basaloides-mioepiteliales y las células epiteliales luminales son positivas para citoqueratina, antígeno carcinoembriionario, antígeno de membrana epitelial y CD117.
5. **Falso.** El tratamiento de elección en estas neoplasias es quirúrgico con bordes amplios y posteriormente se recomienda radioterapia. En este caso se realizó hemipalatectomía y en la pieza quirúrgica se documentó infiltración al tejido muscular vecino. Esta neoplasia es altamente recidivante y produce metástasis a distancia, incluso años después, por lo que requiere seguimiento estrecho.



LECTURAS RECOMENDADAS

1. Fletcher C. Diagnostic histopathology of tumors. 3rd ed. Churchill Livingstone Elsevier; 2007;2:1272-1302.
2. Thompson L. Head and neck pathology. A volume in the series Foundation in Diagnostic Pathology. Goldblum, editor. Churchill Livingstone Elsevier; p:321-370.