

UN CASO DE CARCINOMA DE LA SUPRARRENAL Y NEUMONIA POR *PNEUMOCYSTIS CARINII*

MAXIMILIANO SALAS¹ Y OCTAVIO ANGULO²

PREESCOLAR DEL SEXO masculino, de dos años de edad, que ingresa al Hospital Infantil de México el día tres de febrero de 1970 bajo el registro número 429348. Producto único del sexto embarazo, a término, en parto normal. Periodo neonatal normal. Desarrollo psicomotor normal. Alimentación al seno materno; ablactación a los seis meses; a partir del séptimo mes alimentación regular en cantidad y calidad. Vacunación contra la poliomiélitis, dos dosis de la vacunación Sabin.

El padecimiento se inicia tres meses antes del ingreso con astenia, adinamia y tendencia a dormir más de lo acostumbrado; al mismo tiempo se nota aumento de volumen de la cara, el abdomen, el cuello, el tronco y las extremidades. Un mes antes de su internamiento se advierte la presencia de sedimento blanquecino en la orina. La terapéutica extrahospitalaria estuvo sobre la base de compuestos vitamínicos y penicilina.

La exploración del ingreso señala temperatura de 36.5°C., peso de 10.900 kg, frecuencia respiratoria de 24 por minuto y cardiaca de 112; talla de 69 cm, perímetro cefálico de 49.5, torácico de 56 y abdominal de 56. Está conciente, muestra obesidad aparente y facies de "luna llena". La membrana timpánica derecha se nota enrojecida, las amígdalas hipertróficas e hiperémicas y el cuello corto con adenopatías. Cardiopulmonar normal. Abdomen globoso y blando, con hepatomegalia de 7-7-8 cm debajo del borde costal; hígado de consistencia dura e indoloro a la palpación. No hay esplenomegalia ni red venosa colateral. Genitales y sistema nervioso sin patología.

Al día siguiente de su ingreso el endocrinólogo asienta: "Hay cara de luna llena, obesidad de tipo centrípeto, giba dorsal pequeña, hipertricosis discreta en cara, hígado crecido y aumentado de consistencia, al parecer nodular. Aproximadamente en la línea media se palpa una masa de mayor tamaño que no se puede identificar como perteneciente al hígado". Se ordenan radiografías de cráneo, puños

¹ Académico numerario. Hospital Infantil de México.

² Hospital de Pediatría, Centro Médico Nacional, Instituto Mexicano del Seguro Social.

y codos; urografía excretora, química sanguínea, curva de tolerancia oral a la glucosa, pruebas de funcionamiento hepático y determinación de 17-cetoesteroides, 17-hidroxiesteroides, esteroides 17-cetogénicos urinarios e hidrocortisona libre en plasma sanguíneo.

El tercer día del ingreso se informa que las radiografías de huesos largos acusan, además de osteoporosis moderada, retraso en la maduración esquelética, la cual corresponde aproximadamente al año o año y medio de edad. Se ordena hepatogramagra. La curva térmica ha fluctuado desde su ingreso entre 37.5 y 38.8°C. Ingesta normal; evacuaciones aguadas y pastosas en número de cuatro a seis al día.

El quinto día se consignan tos seca por accesos y secreción serosa por narinas, así como estertores gruesos transmitidos en pulmones. El séptimo día se encuentra decaído y con fiebre. Se ordenan antitérmicos y aseo de fosas nasales.

El noveno día se observa edema de labio superior y de la nariz. Como siguiera con fiebre se indica ampicilina, 500 mg cada ocho horas, vía intramuscular. Se consulta al Servicio de Otorrinolaringología. Por la tarde el proceso infeccioso de la nariz ha aumentado y presenta el aspecto de flemón. Se agrega kanamicina en dosis de 80 mg cada doce horas por vía intramuscular y se pide radiografía urgente de senos paranasales. Dos horas después se le encuentra disnéico, angustiado, taquicárdico (200 por minuto), sin fiebre; tensión arterial de

140-145/90-100. Se prescribe ácido etacrínico, 25 mg en dosis única por vía bucal, así como digoxina, 375 mcg y dos dosis más de 175 mcg, cada una para ser administradas en las subsiguientes 16 horas, por vía bucal. Por la madrugada el peso corporal ha disminuido 300 g, la tensión arterial ha descendido a 120/85 y las frecuencias cardíaca y respiratoria son de 165 y 38 por minuto, respectivamente. La diuresis es abundante, aunque sin cuantificar.

El décimo día por la mañana los fenómenos locales en la región nasal y maxilar izquierda han aumentado y se observa isquemia con tendencia a la necrosis. Se sugiere consulta a Servicio de Hematología para juzgar conveniencia de terapia anticoagulante. La tensión arterial es de 100/70, está decaído y afebril. Horas más tarde se observa proceso ulceronecrotico en nariz y gran edema en labio superior, así como mancha equimótica en base de pirámide nasal. Se ordena aseo con parafenol al 1 por 1000. A las 11:30 horas se asienta que en vista de la gravedad y presencia de signos sugerentes de infección generalizada (bronconeumonía y aislamiento de estafilococo dorado de la secreción nasal), se suspende ampicilina y kanamicina y se ministra oxacilina, 750 mg cada cuatro horas por vía intravenosa directa y gentamicina, 5 mg por vía intravenosa cada seis horas; venoclis de solución glucosada al 5% en cantidad de 250 ml para ocho horas; ambiente húmedo al máximo; y pomada de neomicina o polimixina en

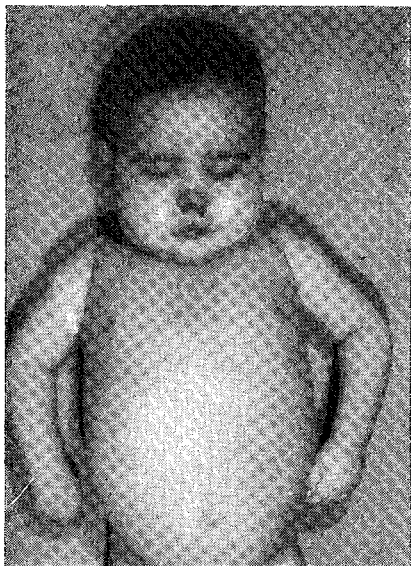


FIG. 1. Fotografía del cádaver que muestra claramente las características del síndrome de Cushing.



FIG. 2. Disección de la tumoración de suprarrenal derecha, que muestra, además, desplazamiento hacia abajo del riñón del mismo lado.

FIG. 3. Fotografía de la tumoración aislada de la suprarrenal derecha, aparentemente encapsulada, con áreas de necrosis.

fosas nasales. Una hora después presenta cuadro convulsivo generalizado sin pérdida de conciencia, de tres minutos de duración, seguido de paro cardiorrespiratorio irreversible a las maniobras habituales de resucitación.

Datos condensados de necropsia

Descripción macroscópica. Cadáver del sexo masculino con peso de 10.9 kilogramos, talla de 86 centímetros, perímetro cefálico de 47, torácico

de 52 y abdominal de 45. Presenta facies de Cushing y tiene escaras en nariz y labio superior; hay cianosis peribucal y no se palpan ganglios superficiales. Presenta aumento de tejido adiposo y hay erupción eritematosa en cara, tórax y abdomen.

Abierta la cavidad torácica, lo que más llama la atención es el aspecto colapsado de los pulmones; los demás órganos torácicos son de forma, color, consistencia y situación normales. Ambos pulmones son de color rojo obs-

EXAMENES DE LABORATORIO Y GABINETE

Biometría hemática

	Hb	Leuc.	Linf.	Neutr.	Band.	Segm.	T. Prof.
6-II-70	11.2	11.700	41	57	4	53	13" 4 — 100%

General de orina

	pH	Dens.	Album.	Gluc.	Pig. Bil.	Erit.	Leuc.	Cilin.
6-II-70	5	1020	0.72	No	No	Esc.	15/c	Granul.
12-II-70	6.5	1033	No	No	No	No	No	

(Cuenta minutada)

Química sanguínea

	Urea	Creat.	Calcio	Fósforo	Fosf. Alc.	Bilirrubinas		
						D.	I.	T.
6-II-70	20.7	0.81	9.24	4.60	11.20	0.1	0.3	0.4

L. C. R. (Tomado una hora después del deceso)

	Aspecto	Color	Pelíc.	Prot.	Gluc.	Leuc.
13-II-70	A.R.	Claro	No	27	34	4

Radiografías

- 4-II-70 Cráneo normal. Pulmones y corazón normales. Buena densidad cálcica en huesos largos; la maduración ósea es de 16/12. Edema generalizado.
- 6-II-70 Urografía: Buena eliminación del contraste por ambos riñones. Complejo renal derecho rechazado hacia abajo, apreciándose por encima de él imagen tumoral que puede corresponder a hígado. Ureteros y vejiga normales. Piénsese en tumor maligno.
- 12-II-70 Senos paranasales. En la placa frontal no hay anomalías.

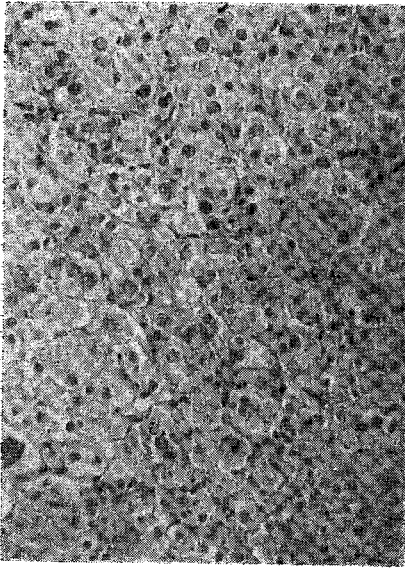


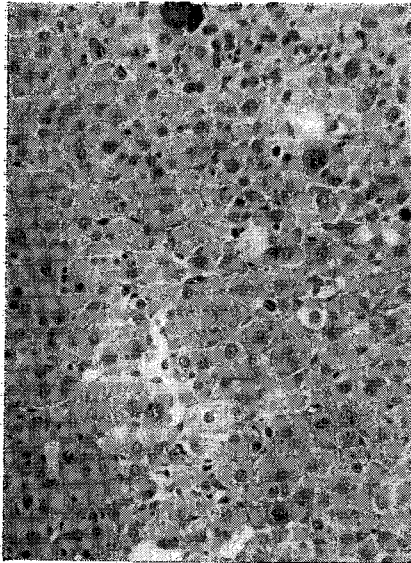
FIG. 4. Microfotografía que muestra un área más o menos diferenciada de la tumoración, con cierto aspecto similar al tejido normal de la suprarrenal.

←



FIG. 6. Corte de tejido pulmonar en el que se observa una pared alveolar engrosada e infiltrada por mononucleares y dos espacios alveolares que contienen masas esponjosas con *Pneumocystis carinii* entre sus mallas.

↑



←

FIG. 5. Microfotografía del tumor de la glándula suprarrenal en un área con pleomorfismo marcado.

curo, han perdido su crepitación casi totalmente y al corte se aprecia el parénquima hepaticado; el pulmón derecho pesa 110 gramos contra 89, peso normal para la edad del niño, y el izquierdo pesa 91 gramos contra 77.

Al abrir la cavidad abdominal se aprecia el hígado crecido y rechazado hacia la izquierda debido a la presencia de gran tumoración en la cara posterior del extremo izquierdo del lóbulo derecho del órgano. Al retirar las asas intestinales se observan el riñón y suprarrenal del lado izquierdo en su sitio y de apariencia normal; el riñón derecho, en cambio está desalojado hacia abajo y hacia afuera con el hilio girado hacia atrás y hacia abajo; el uretero de ese lado presenta tortuosidades. Entre el hígado y el riñón derecho se encuentra una tumoración, regularmente esférica, que se puede separar fácilmente del riñón con maniobras digitales; por el contrario, la tumoración se encuentra firmemente adherida al hígado. Además, el hígado presenta en su lóbulo derecho numerosos nódulos blanquecinos de uno a tres centímetros de diámetro. Al tratar de separar el tumor del hígado se observa franca invasión neoplásica del órgano y a través del corte de separación se aprecia tejido necrótico. El tumor pesa 380 gramos y sus principales diámetros son $14 \times 11 \times 6$ centímetros; la superficie de sección muestra tejido francamente neoplásico, con áreas de necrosis y hemorrágicas. Los ganglios mesentéricos están crecidos y al corte dan aspecto de estar caseificados. La suprarrenal izquierda

pesa tres gramos. Los demás órganos abdominales y pélvicos presentan forma, coloración, consistencia y situación normales.

En cavidad craneana se aprecia congestión difusa del encéfalo; los senos venosos se encuentran permeables, sin trombos. En cortes en serie, vertico-transversales, del encéfalo se comprueba la congestión difusa del órgano.

Descripción microscópica. En todas las preparaciones del pulmón se aprecian áreas pequeñas de atelectasia. Llama la atención que la mayor parte de los alvéolos están llenos de material amorfo, eosinófilo y vacuolado y en algunos sitios este material se condensa formando verdaderas membranas que tapizan parcialmente la pared de los alvéolos. Los tabiques alveolares se encuentran congestionados e infiltrados por elementos mononucleares; algunos capilares presentan coagulación intravascular. En preparaciones especiales sobre la base de plata y metenamina se encuentran abundantes elementos ovales de color negro, correspondientes a *Pneumocystis carinii*. Además, en preparaciones con ácido peryódico con reactivo de Schiff y tricrómica de Gallego se encuentra normal el tejido conjuntivo de la pared alveolar; es decir, el engrosamiento de los tabiques se debe básicamente a congestión e infiltración mononuclear.

En las preparaciones de intestino delgado se aprecia pérdida del epitelio superficial de la mucosa en grandes extensiones, así como algunas de las glándulas; además, la lámina propia se encuentra infiltrada por leucocitos mono y polimorfonucleares. En la sub-

mucosa se aprecia congestión. En las preparaciones de hígado se encuentra infiltración moderada de los espacios porta por elementos mononucleares. Además, se observan focos metastásicos de neoplasia epitelial dispuestos en nódulos irregulares. Las preparaciones de los ganglios linfáticos presentan grandes áreas de necrosis caseosa con células epitelioides que circundan dichas áreas; también se encuentran algunos tubérculos atípicos. En coloraciones especiales no se identifican bacilos ácido-alcoholresistentes.

Las preparaciones de suprarrenal derecha muestran tejido neoplásico que substituye totalmente al tejido normal. El tejido neoplásico está formado por células epiteliales con abundante protoplasma ligeramente granular que recuerdan a las células de la zona glomerular; estas células se disponen alrededor de capilares o vasos de mayor diámetro ligeramente dilatados; entre las células neoplásicas se ven algunas muy grandes con dos o tres núcleos hiperpigmentados y aun algunas con núcleos monstruosos. Las mitosis no son muy frecuentes. Se ven áreas de necrosis. En coloraciones especiales no se identifica *Pneumocystis carinii*.

En las preparaciones de los demás órganos y tejidos no se aprecian alteraciones microscópicas.

Diagnósticos finales

I. Clínicos:

1. Síndrome de Cushing por neoplasia de la suprarrenal derecha.

2. Bronconeumonía bilateral.
3. Septicemia.
4. Probable infección del riñón derecho.
5. Proceso infeccioso de la nariz, regiones maxilares y labio superior.

II. Anatomopatológicos:

1. Carcinoma de la suprarrenal derecha con metástasis a hígado.
2. Síndrome de Cushing.
3. Neumonía intersticial por *Pneumocystis carinii*, extensa y bilateral.
4. Coagulación intravascular diseminada.
5. Proceso infeccioso de la nariz, mejillas y labio superior.
6. Enteritis moderada.
7. Probable tuberculosis de ganglios mesentéricos.

Conclusiones

1. La causa inmediata de la muerte probablemente estuvo asociada a insuficiencia cardiorrespiratoria consecutiva a las lesiones pulmonares.
2. La enfermedad principal corresponde al carcinoma de la suprarrenal derecha.
3. El síndrome de Cushing se relaciona con la neoplasia de la suprarrenal derecha.
4. La neumonía intersticial por *Pneumocystis carinii* probablemente estuvo asociada a un estado inmunosupresivo resultante del carcinoma de la corteza suprarrenal.
5. Se considera al *Pneumocystis carinii* como invasor accidental oportunista.

6. La neumonía intersticial por *Pneumocystis carinii* se ha descrito en forma epidémica y endémica en Europa y se han señalado casos esporádicos en América (Estados Unidos, México y Chile).

7. Al mecanismo etiopatogénico de la coagulación intravascular diseminada, comúnmente se asocian los siguientes procesos patológicos fundamentales:

- 1) infección por gérmenes gram-negativos;
- 2) disminución de la resistencia a la infección;
- 3) desarrollo de la endotoxemia;
- 4) desequilibrio de los factores de la coagulación, y
- 5) formación, localización y persistencia de fibrina en la microcirculación.

8. La probable tuberculosis de ganglios mesentéricos tal vez represente el residuo del complejo primario.

Correlación clinicopatológica

1. Tres meses antes del ingreso se señala astenia, adinamia y somnolencia. Al ingreso se anota; detención del crecimiento (69/80 cm), obesidad de distribución centrípeta, facies de "luna llena", hipertrichosis discreta en mejillas y labio superior e hipertensión arterial (Max. 140-145, Min. 90-100). El estudio radiológico reveló desarrollo esquelético inferior al cro-

nológico (1 6/12-2 1/12) y osteoporosis generalizada, moderada.

Síndrome de Cushing

2. La exploración del ingreso señala abdomen globoso. La pielografía excretora revela rechazamiento del complejo renal derecho hacia abajo debido a la presencia de tumoración encima del riñón.

Tumor de suprarrenal derecha

3. Nueva exploración agrega disnea con facies de angustia y el estudio radiográfico de tórax revela infiltrado pulmonar bilateral.

Neumonitis bilateral

4. Aparece edema progresivo de labio superior y nariz y más tarde se agrega la presencia de manchas equimóticas en la base de la pirámide nasal. Se aisló estafilococo de la secreción nasal.

Proceso infeccioso en nariz, mejillas y labio superior

Concepto integral

Lactante masculino de dos años de edad que debido a carcinoma de la corteza suprarrenal derecha desarrolla síndrome de Cushing. Al cuadro anterior se agrega neumonía intersticial por *Pneumocystis carinii*, proceso infeccioso de la nariz y estructuras adyacentes y finalmente sobrevienen fenómenos de coagulación intravascular.