



CASOS
CLINICOS

Rabdomiosis pulmonar

DRES.: JORGE LAS HERAS *, L. DAVID MIRKIN * Y MARCELO RECABARREN **.

Se ha descrito excepcionalmente la presencia de otros tejidos que los derivados del esbozo embriogénico traqueobronquial en relación con malformaciones pulmonares.

Potter refiere como uno de los casos más espectaculares el hallazgo de masas de células musculares estriadas asociadas a áreas de gran aumento de la vascularización y propone denominarlo hemangiorabdomioma (1).

En el caso que motiva esta presentación, el tejido muscular estriado se asocia al muscular liso que rodea a los bronquios o aparece en grupos de fibras que ocupan el intersticio sin relación con el epitelio ni con los vasos.

RESUMEN CLÍNICO. Se trata de una niña nacida de embarazo de término que ingresó a los 17 días de edad por polipnea y cianosis desde el nacimiento. El aspecto general era de gravedad con cianosis peribucal y ungueal.

Presentaba una equinosis en párpado superior derecho.

La respiración era superficial de tipo costal con retracción supra e infracostal y la frecuencia de 64 por minuto.

Se comprobaron hipersonoridad del hemitórax izquierdo y disminución marcada del murmullo vesicular de ese mismo lado.

El choque de la punta estaba desplazado hacia la derecha sin alteraciones de la auscultación cardíaca.

Las radiografías practicadas a los 18 días de vida, se interpretaron como "Bronconeumonía bilateral, extensa, peri y endo bronquial, confluyente en base izquierda (elementos cordonaes y micro-modulares). Importante componente atelectásico

de casi todo el pulmón derecho con fuerte desviación del mediastino hacia ese lado" (figs. 1 y 2).

La niña fue colocada en tienda de oxígeno y fue tratada con antibióticos y soluciones endovenosas.

Evolucionó con agravación progresiva y murió al 5º día de hospitalización a los 21 días de edad.

Hallazgos necrópicos:

El cuerpo correspondía a una niña de 3 semanas de edad cuyo peso fue de 2.440 g. y su talla de 49 cm. Presentaba una equimosis que abarcaba todo el párpado superior.

El examen macroscópico interno reveló hemorragia subdural focal leve en la tienda del cerebelo sin lesión encefálica.

Ambos pulmones presentaban configuración externa anómala destacándose falta de lobulaciones marcadas en ambos. En el izquierdo la implantación del hilio se hallaba en el polo superior. Este pulmón pesó 25 g. y exhibió extensa atelectasia basal. (Fig. 3).

El pulmón derecho era más pequeño y pesó 17 g. Presentó zonas de atelectasia y enfisema.

El examen microscópico de los pulmones demostró bronconeumonía y focos de hemorragia en ambos. En el izquierdo se destaca músculo estriado esquelético que rodea a bronquios, en ocasiones alternando con músculo liso (Fig. 4) o en grupos de fibras en áreas sólidas sin relación con bronquios (Fig. 5).

En algunos cortes las fibras musculares estriadas son muy abundantes y su espesor aunque variable en su mayor parte corresponde a 2 tamaños.

Las más delgadas miden alrededor de 10 micrones y las gruesas alrededor de 40 micrones siendo

* Servicio de Anatomía Patológica, Hospital Roberto del Río.

** Servicio de Radiología, Hospital Roberto del Río, Santiago-Chile.

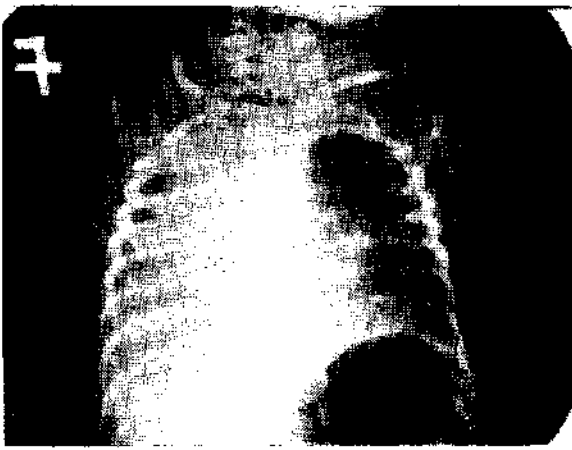


Figura 1.— Radiografía anteroposterior de tórax que muestra desviación del mediastino hacia la derecha y atelectasia del pulmón del mismo lado.



Fig. 2.— Radiografía lateral de tórax. Entre flechas recorrido corto y arciforme del bronquio fuente izquierdo. Implantación anómala del hilo de ese lado.



Fig. 3.— Conformación externa anómala de corazón y pulmones.

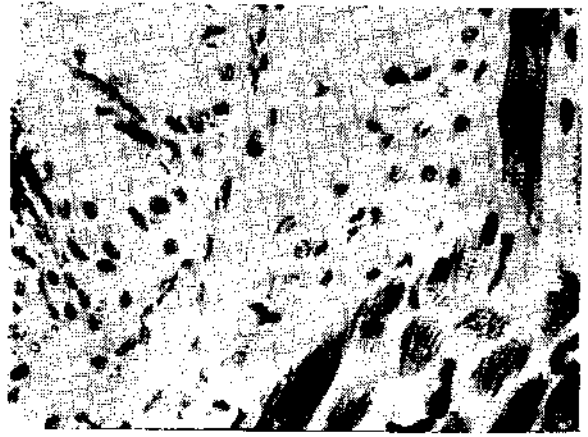


Fig. 4.— Microfotografía de tejido pulmonar que revela fibras musculares estriadas próximas a un bronquio. Heidenhein 40 X.



Fig. 5.— Microfotografía de tejido pulmonar que muestra grupos de fibras musculares estriadas gruesas sin relación con bronquios ni vasos y fibras musculares estriadas delgadas próximas a un bronquio. Heidenhein 10 X.

más notorias y numerosas las estriaciones transversales en las primeras.

La vascularización y los elementos epiteliales no presentan alteraciones histológicas.

El corazón era de forma irregularmente globosa pero sin ningún tipo de malformación de su configuración interna. (Fig. 3).

COMENTARIO. La interpretación radiológica daba la unidad diagnóstica y fue confirmada luego de practicada la necropsia. Sólo faltó consignar la implantación anómala del hilo izquierdo, la que pudo haberse sospechado en las placas logradas de preferencia en la de proyección lateral izquierda anterior que permiten observar el nacimiento y recorrido corto, arciforme y en dirección dorsal del bronquio fuente de este lado (entre flechas Fig. 2).

Es probable que algunas de las imágenes micronodulares y cordonales izquierdas interpretadas como focos bronconeumónicos pudieron haber correspondido a zonas displásicas, en este caso músculo estriado.

DISCUSIÓN. Las células musculares lisas se diferencian en el embrión a partir de células mesenquimatosas, pero las que se forman más tarde derivan de fibrocitos (metaplasia), excepto las de las glándulas sudoríparas y del músculo dilatador del iris que provienen de elementos epiteliales (2).

Las fibras musculares estriadas derivan invariablemente del mesodermo. La musculatura del tronco procede directamente de los miotomos y el resto, de blastomas en parte derivados de los somites (músculos de los miembros y de la lengua) y en parte de las láminas laterales del mesodermo no segmentado de la región cefálica (músculos branquiales) (2).

La malformación que nos ocupa podría explicarse: 1) por diferenciación anómala del mesodermo local incluyendo metaplasia de fibras musculares lisas o 2) por aislamiento de elementos precursores de fibras estriadas que debieran haber quedado alejados del brote endodérmico origen del tejido pulmonar.

La posibilidad de un error de tipo ontogénico se plantea si se recuerda que una gran parte del intestino de algunos peces posee musculatura estriada y que células mioides provistas de miofibrillas estriadas se hallan esparcidas en el timo de Anfibios y de Saurópsidos (2).

A favor de esta última hipótesis podrían sumarse los hechos de hallarse en este caso altera-

da la configuración externa de ambos pulmones y la implantación hiliar anómala.

Es probable que la existencia del tejido anómalo haya contribuido a la infección del pulmón, hecho habitual en los órganos portadores de elementos displásicos.

RESUMEN

Se presenta el caso de un niño de 21 días de edad afectado de dificultad respiratoria desde el nacimiento en el que se encontró músculo estriado incluído en tejido pulmonar.

Se describen los hallazgos necrópsicos y se plantean mecanismos patogénicos de esta rara malformación.

SUMMARY

A case of a 21 day old infant affected of respiratory distress since birth is presented in which estriated muscle included in pulmonary tissue was found.

Postmortem findings are described and some possible pathogenic mechanisms in this rare malformation are commented.

REFERENCIAS

- 1.—Potter, E. L., Pathology of the fetus and the infant. Ed. Year Book Medical Publishers. Chicago, 1961.
- 2.—Levy, G. Tratado de Histología. Ed. Labor. Barcelona, 1941.