

Transmogrificación placentaria del pulmón

Las cosas comunes ocurren comúnmente pero mucha gente tiene enfermedades raras¹.

El ejercicio de la medicina depara lícitos placeres. Uno de ellos es diagnosticar enfermedades, síndromes o lesiones raras; aumenta el placer si éstas tienen nombres altisonantes o exóticos, y aumenta más aún si éstos son desconocidos por quienes nos escuchan. Los nombres pueden ser epónimos, como: síndrome de Ekbon, síndrome de Gélineau, enfermedad de Brill-Zinsser, o proceder de lenguas extrañas o muertas, como: ainhum, purupuru, picnodisostosis. Hay especialidades, como la dermatopatología que, si no engaña el examen superficial del índice de un texto, prometen placeres casi cotidianos como diagnosticar pustulosis palmaris et plantaris, nevus fusco-caeruleus ophtalmomaxillaris o enfermedad de Tangier. Los médicos, en particular los patólogos, tenemos ahora la oportunidad de diagnosticar la lesión o entidad cuyo nombre da título a esta nota.

Veamos de qué se trata. La descripción que sigue es el resumen de dos artículos que aparecieron, con pocos meses de diferencia, en las más miradas revistas de patología^{2,3}. Son siete pacientes, cinco hombres y dos mujeres, de 24 a 44 años de edad, que consultaron por disnea, dolor torácico o ambos, que fueron tratados y, al parecer, curados con lobectomías o neumonectomías. Cuatro tuvieron neumotórax, en tres la brusca disnea se debió a éste, en uno fueron repetidos; tres enfermos tuvieron infecciones pulmonares recurrentes. Las radiografías y las tomografías computadas del tórax mostraron quistes de variado tamaño, unilaterales, generalmente limitados a un lóbulo, cualquiera de ellos indistintamente; sólo en un caso se describen en todo un pulmón. Como consecuencia de la hiperinflación del lóbulo o pulmón afectado se observaron desplazamiento mediastinal y compresión del pulmón controlateral. En cuatro de los enfermos se sabía, por radiografías anteriores, que tenían quistes gigantes o quistes de crecimiento lento o enfisema bulloso desde cinco y aún diez años antes de la intervención quirúrgica. Las intervenciones fueron cuatro lobectomías y tres neumonectomías; una de las neumonectomías fue motivada por una complicación operatoria, no queda claro si en las otras dos la lesión afectaba todo el pulmón. Macroscópicamente los lóbulos resecados estaban hiperinflados y eran esponjosos o quísticos, el tamaño de los espacios aéreos iba de pocos milímetros hasta 20 cm; en tres los quistes eran grandes, uni o pauciloculares, bien separados del remanente de parénquima pulmonar; en los restantes el tejido esponjoso se fusionaba gradualmente con éste. Los espacios quísticos o de la esponja estaban ocupados por aire y, por tejido gelatinoso descrito como: espumoso, vesicular, similar a uvas, crema de leche batida o esponjoso. Este aspecto se debía a que, en las paredes de los quistes o surcando los espacios aéreos existían papilas o una fronda de estructuras que semejaban vellosidades placentarias, normales o molares, pero sólo parecían serlo en el examen microscópico con poco aumento. Observadas con mayor detalle las papilas o vellosidades estaban cubiertas por epitelio cuboide o plano de células inconspicuas, a veces estaban desnudas y cubiertas por fibrina; el tallo o núcleo de las papilas estaba formado por tejido conectivo laxo o mixoide, con células mesenquimáticas indiferenciadas y surcado por capilares o vénulas; en algunas papilas se acumulaban macrófagos vacuolados en el estroma del tallo o tenían acúmulos linfoides o tejido adiposo. En algunas papilas el tallo estaba edematoso, en otras calcificado o esclerosado. Las técnicas de inmunoperoxidasas mostraron que las células epiteliales se marcaban con los antisueros anti-citoqueratinas y no con los antisueros anti-gonadotropina coriónica humana; las células mesenquimáticas se marcaban con anti-vimentina, en los vasos sanguíneos el endotelio se marcaba con anti-factor VIII y el músculo liso con anti-actina. La microscopía electrónica, utilizada en algunos casos, mostró que las células del revestimiento de las papilas eran neumonocitos tipos I y II. En ambos artículos se señala, aunque no claramente y en todos los casos, la asociación de esta lesión con enfisema en el parénquima pulmonar adyacente,

enfisema bulloso o panacinar o, simplemente, enfisema. Las estructuras papilares, de tan superficial parecido a las vellosidades placentarias, dan unidad a los casos y se interpretan como distorsionados remanentes de septos alveolares o interlobulares edematosos o esclerosos.

Los autores de ambos trabajos acuerdan que esta entidad puede tratarse de una variedad histológica del enfisema bulloso localizado o del enfisema bulloso gigante o del pulmón evanescente. No concuerdan en cómo denominarla. En el primer caso publicado de esta particular lesión, un resumen de T. McChesney, uno de los autores del primero de los artículos que comentamos, la llamó transmogrificación placentaria del pulmón; otro de los autores, K. M. Müller publicó otro caso con A. Theille y la llamó linfangiodisplasia. Ahora, cuando suman dos casos a los suyos y publican el conjunto, deciden llamarla lesión bullosa placentaria del pulmón. Los autores del segundo artículo toman el nombre acuñado y desechado por T. McChesney a quien transmogrifican en las referencias donde pasa a ser Chesney TMC.

El verbo transmogrificar no existe en castellano. Un diccionario de inglés, americano, dice: «transmogrificar... origen desconocido, (1656) [el más temprano registro de su uso]: cambiar o alterar grandemente y, a menudo, con efecto grotesco o humorístico...»⁴ Otro, británico esta vez, dice: «transmogrificar... (jocoso). Transformar especialmente de manera mágica o sorprendente... etimología dudosa; tal vez a través del nombre como corrupción de transmigración (de las almas)⁵». Transmigrar, en castellano, significa, en su segunda acepción: «Pasar una alma de un cuerpo a otro, según opinan los que creen en la metempsicosis» (DRAE). ¿De quién será el alma que hace ver vellosidades placentarias, en dañados pulmones de adultos, donde hay sólo septos alveolares o interlobulares alterados?

Estemos atentos y, si se brinda el motivo, diagnostiquemos transmogrificación placentaria de pulmón. Puede hacerse con métodos clínicos y quirúrgicos accesibles; el aspecto macroscópico y la microscopía de rutinarios cortes coloreados con hematoxilina y eosina son suficientes. El valor de las técnicas más complejas ya debe haber sido ponderado por nuestros lectores. Se trata de reconocerla e impresionar al prójimo. Otra cosa, empero, es entender la evanescente enfermedad bullosa del pulmón. Ese es el problema. ¿Cuán asociada está a otras formas de enfisema? ¿Es sólo enfisema paraseptal?^{6,7} Las preguntas pueden seguir, esta nota debe terminar. El lector interesado puede leer con beneficio el artículo de Stern y colaboradores⁸. Después de leerlo compartirá la confusión con los autores y el suscrito. Pero acordará en vaticinar que la tomografía computada de alta resolución puede consolidar la materia de que tratamos.

Juan Antonio Barcat

Instituto de Investigaciones Médicas Alfredo Lanari,
Donato Alvarez 3140, 1427 Buenos Aires

1. Hope RA, Longmore JM, Hodgetts TJ, Ramrakha PS. Oxford Handbook of Clinical Medicine, 3rd. edition. Oxford: Oxford University Press, 1993; 694.
2. Mark EJ, Muller KM, McChesney T, Dong-Hwan S, Honig C, Mark MA. Placentoid bullous lesion of the lung. *Human Path* 1995; 26: 74-9.
3. Fidler ME, Koomen M, Sebek B, Greco MA, Rizk CC, Askin FB. Placental transmogrification of the lung. A histologic variant of giant bullous emphysema. Clinicopathological study of three further cases. *Am J Surg Path* 1995; 19: 567-70.
4. Mish FC (ed). Merriam-Webster's Collegiate Dictionary, 10th edition. Springfield: Merriam-Webster, 1995; 1255.
5. Fowler HW, Fowler FG (eds) (revised by McIntosh E.). The Concise Oxford Dictionary of Current English, 4th edition (1951). Oxford: Oxford University Press, 1963; 1357.
6. Thurlbeck WM. Chronic airflow obstruction in lung disease. Philadelphia: Saunders, 1976; 160-70.
7. Heard BE, Khatchatourov V, Otto H, Putov NV, Sobin L. The morphology of emphysema, chronic bronchitis and bronchiectasis: Definition, nomenclature, and classification. *J Clin Path* 1979; 32: 882-92.
8. Stern EJ, Webb WR, Weinacker A, Müller NL. Idiopathic giant bullous emphysema (vanishing lung syndrome): imaging findings in nine patients. *AJR* 1994; 162: 283-9.