

CARTA AL EDITOR

Insuficiencia respiratoria aguda como inicio de hemosiderosis pulmonar idiopática en un lactante

Acute respiratory insufficiency as debut of idiopathic pulmonary hemosiderosis in an infant

Sr. Editor,

La hemosiderosis pulmonar es una enfermedad infrecuente, potencialmente grave, caracterizada por episodios de hemorragia intraalveolar. Suele aparecer en la primera década de la vida. Su diagnóstico al inicio no siempre es fácil, pudiendo comenzar con dificultad respiratoria severa, principalmente en edades tempranas.

Un varón de 32 días fue atendido en Urgencias por un episodio brusco de apnea y cianosis generalizada, estando previamente asintomático y afebril. Presentaba aspecto de enfermedad respiratoria grave, saturación de O₂ 88% con hipoventilación generalizada, palidez cutánea, taquicardia sinusal, normotenso e hipotérmico.

Tras estabilización inicial ingresó en UCIP, se conectó a ventilación no invasiva y se inició tratamiento con amoxicilina-clavulánico por sospecha de bronconeumonía aspirativa. La radiografía de tórax mostró infiltrado pulmonar más acentuado en el hemitórax derecho.

Cuatro horas después sufrió empeoramiento brusco con hipotensión, anemia (hemoglobina 6,4 g/dl, hematocrito 18%) y deterioro respiratorio, precisando ventilación mecánica invasiva; se apreció contenido hemático escaso en el tubo endotraqueal (TET). En la radiografía se visualizaron infiltrados algodonosos pulmonares generalizados (fig. 1). El estudio de coagulación, perfil hepático y renal, ecografía doppler cerebral y abdominal fueron normales. Con la sospecha diagnóstica de hemosiderosis pulmonar se realizó a las 24 h aspirado traqueobronquial a través del TET, con el hallazgo cualitativo de macrófagos cargados de hemosiderina, sin cuantificación numérica. El lavado broncoalveolar (LBA) mediante fibrobroncoscopia programada 2 días después confirmó dicho hallazgo, siendo los cultivos negativos. Se extubó con éxito tras la fibrobroncoscopia y se inició tratamiento específico con metilprednisolona (2 mg/kg/día iv durante una semana), con evolución favorable, sin precisar oxigenoterapia, con controles radiológicos normales al

tercer día del ingreso y alta de la UCIP al quinto día. La TC de alta resolución realizada a los 7 días mostró atelectasias lineales en regiones posterolaterales de ambos campos pulmonares medio-inferiores, sin imagen de vidrio deslustrado. La biopsia pulmonar realizada a los 17 días confirmó la hemorragia pulmonar difusa, sin signos de vasculitis ni lesiones necroinflamatorias, ni depósito de anticuerpos para IgA, IgG, IgM, C3 y fibrinógeno en el estudio de inmunofluorescencia directa. El resto de pruebas (ecocardiografía, perfil hepático y renal, proteinograma, inmunoglobulinas, IgE específica a neumoalérgenos y proteínas de leche de vaca, ANA, ANCA, PTH/vitamina D₃, alfa-1-antitripsina) fueron normales. Es seguido en la consulta de Neumología Infantil, realizando ciclos mensuales de 3 días de metilprednisolona intravenosa (recibió el primer ciclo previo al alta), continuando asintomático después de 10 meses.

La hemosiderosis pulmonar puede ser primaria o secundaria a otras enfermedades sistémicas. En los niños la forma idiopática (HPI) es la causa más frecuente, debiendo ser un diagnóstico de exclusión¹ (tabla 1)

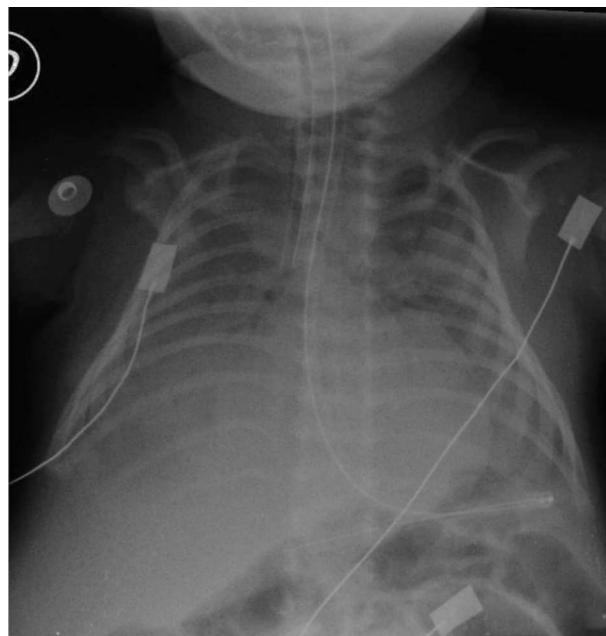


Figura 1 Infiltrados pulmonares generalizados.

Tabla 1 Causas de hemorragia alveolar**Hemorragia alveolar primaria**

Hemosiderosis pulmonar idiopática
Síndrome de Heiner (hipersensibilidad a PLV)

Hemorragia alveolar secundaria

Alteraciones pulmonares congénitas o adquiridas:
secuestro pulmonar, fístula arterio-venosa,
bronquiectasias, embolismo pulmonar...
Cardiopatías que cursan con aumento de la presión
venosa pulmonar (estenosis valvular mitral, estenosis
valvular pulmonar, Fallot, síndrome Eisenmenger...)
Infecciones
Neoplasias
Trastornos inmunológicos: LES, PAN, Wegener, síndrome
Goodpasture, Schonlein-Henoch, celiaquía...
Fármacos (cocaína, penicilamina, amiodarona,
nitrofurantoína)
Tóxicos ambientales: pesticidas
Traumatismo: contusión pulmonar, asfixia, cuerpo
extraño

LES: lupus eritematoso sistémico; PAN: panarteritis nodosa; PLV: proteínas de la leche de vaca.

Puede cursar con pérdida hemática crónica (debiendo formar parte del diagnóstico diferencial de toda anemia de etiología desconocida²) o con la tríada de anemia, hemoptisis e infiltrados pulmonares³. En la fase aguda puede aparecer fiebre y dificultad respiratoria. Un descenso brusco del hematocrito en el contexto de una insuficiencia respiratoria aguda es altamente sugestivo de hemosiderosis pulmonar.

La radiografía de tórax suele mostrar infiltrados alveolares simétricos, parahiliares o bibasales durante 2 o 3 días, pudiendo confundirse inicialmente con un proceso neumónico, como sucedió en este paciente. La radiografía intercrisis es normal o en «alas de mariposa». La TAC pulmonar es más sensible en la fase aguda, y sirve para excluir otros diagnósticos. Muestra cambios en vidrio deslustrado de predominio en regiones medias y basales.

El sangrado alveolar debe confirmarse mediante LBA, considerándose diagnóstico el hallazgo de hemosiderófagos, dato que puede faltar si se realiza de forma precoz⁴. En nuestro caso el LBA se hizo al tercer día, pero cabe destacar que se aislaron hemosiderófagos en el aspirado traqueobronquial a las 24 h.

La biopsia pulmonar, no siempre necesaria, sirve para descartar vasculitis que cursan con capilaritis pulmonar⁵. La edad de presentación de nuestro paciente justificó su realización para excluir dichas etiologías.

Las medidas de soporte constituyen el tratamiento principal en la fase aguda. Los corticoides sistémicos a altas dosis (prednisona 2 mg/kg/día) han demostrado disminuir la morbimortalidad y controlar la progresión hacia la fibrosis pulmonar^{6,7}. Si no hay respuesta pueden emplearse ciclos de metilprednisolona intravenosa (30 mg/kg/día durante 3 días) u otros inmunosupresores (azatioprina, cloroquina, ciclofosfamida)⁸. En nuestro caso, el tratamiento mensual precoz con metilprednisolona ha obtenido buen resultado disminuyendo los efectos adversos derivados del uso continuado de la corticoterapia.

En resumen, la hemosiderosis pulmonar idiopática debe considerarse en el diagnóstico diferencial de toda insuficiencia respiratoria y anemia aguda a cualquier edad. Si no se dispone de fibrobroncoscopia de urgencias, la realización de un aspirado traqueobronquial a través del TET puede servir para agilizar la sospecha diagnóstica.

Bibliografía

1. Nueslein TG, Teig N, Rieger CH. Pulmonary haemosiderosis in infants and children. *Paediatr Respir Rev.* 2006;7:45-8.
2. Kao-Chum C, Chih-Cheng H, Shun-Chen H, Sheung-Fat K, Chen-Kuang N. Anemia as the sole presenting symptom of idiopathic pulmonary haemosiderosis: Report of two cases. *Chang Gung Med J.* 2004;27:824-9.
3. Burdach R, Inzulza M, Almazán C, Barrera F. Hemosiderosis pulmonar idiopática. *Rev Chil Ped.* 1982;53:319-24.
4. Godfrey S. Pulmonary hemorrhage/hemoptysis in children. *Pediatr Pulmonol.* 2004;37:476-84.
5. Travis WD, Colby TV, Lombard C, Carpenter HA. A clinicopathologic study of 34 cases of diffuse pulmonary hemorrhage with lung biopsy confirmation. *Am J Surg Pathol.* 1990;14:1112-25.
6. Ioachimescu OC, Sieber S, Kotch A. Idiopathic pulmonary haemosiderosis revisited. *Eur Respir J.* 2004;24:162-70.
7. Ali AM, Milman N, Clausen PP. Idiopathic pulmonary haemosiderosis. Favourable effect of corticosteroids in two women aged 16 and 55 years. *Eur Respir Topic.* 1998;4:53.
8. Olgha S, Nomura A, Suga N. Liposteroid against refractory pulmonary haemorrhage in idiopathic pulmonary haemosiderosis. *Eur J Pediatr.* 1994;153:687-90.

I. Martínez Carapeto*, C. Montero Valladares, M.J. Sánchez Álvarez y M. Loscertales Abril

Unidad de Gestión Clínica de Cuidados Críticos y Urgencias Pediátricas, Hospital Infantil Virgen del Rocío, Sevilla, España

* Autor para correspondencia.
Correo electrónico: belisamc@gmail.com
(I. Martínez Carapeto).