

Presentación de caso

Hospital Pediátrico Provincial José Martí Pérez. Sancti Spíritus

Neumonía recurrente: presentación clínica de la hemosiderosis pulmonar idiopática en una niña de tres años.

Recurrent pneumonia: clinical presentation of idiopathic pulmonary hemosiderosis in a 3 years old girl patient.

Dr. Geovanis Alcides Orellana Meneses¹, Dra. Miriam González Oliva²

Especialista de 1er grado en Medicina General Integral y en Neumología. Máster en atención integral al niño. Profesor Asistente. Hospital General Camilo Cienfuegos. Sancti Spíritus. Cuba.¹
geovanis.ssp@infomed.sld.cu

Especialista de 2do grado en Pediatría. Máster en atención integral al niño. Profesora auxiliar. Hospital Pediátrico Provincial José Martí Pérez. Sancti Spíritus. Cuba.²

RESUMEN

Fundamento: la neumonía recurrente en la infancia se define como la presencia de dos episodios de neumonía en un año o tres en cualquier período de tiempo, con radiografía de tórax normal entre los episodios. Existen múltiples causas que pueden producirla, entre ellas la hemosiderosis pulmonar idiopática, enfermedad poco frecuente en la edad pediátrica. La triada clásica que caracteriza a la hemosiderosis pulmonar idiopática no siempre es observada en los pacientes con esta enfermedad. En la actualidad existen resultados divergentes sobre el tratamiento, pronóstico y supervivencia de los pacientes estudiados. El objetivo es ilustrar la importancia de la identificación de los niños con criterios de neumonía recurrente, y así permitir el diagnóstico precoz de enfermedades subyacentes. **Presentación de caso:** niña de 3 años valorada por presentar tos e infiltrados recurrentes en la radiografía de tórax. Se realizó el diagnóstico de hemosiderosis pulmonar a partir de los datos clínicos, radiológicos y la obtención de macrófagos cargados con hemosiderina en el lavado bronquioalveolar. **Conclusiones:** la identificación oportuna de una niña de tres años con neumonía recurrente permitió el diagnóstico precoz de hemosiderosis pulmonar idiopática.

DeCS: NEUMONÍA/diagnóstico, NEUMONÍA/quimioterapia, NEUMONÍAS INTERSTICIALES IDIOPÁTICAS, HEMOSIDEROSIS/quimioterapia

Palabras clave: neumonía recurrente, hemosiderosis pulmonar idiopática, diagnóstico

SUMMARY

Background: Recurrent pneumonia in childhood is defined as the presence of two episodes of pneumonia in a year or three in any period of time, with a normal thorax X-ray between the two episodes. There are several causes that may produce it, among them we find pulmonary idiopathic hemosiderosis, infrequent disease in pediatric age. The classic triad which characterizes the pulmonary idiopathic hemosiderosis is not always observed in patients with this disease. Today, there are divergent results about treatment, prognosis and survival of the patients studied. The objective of the work is to illustrate the importance of the identification in children with recurrent pneumonia criteria as well as to permit an early diagnosis of underlying diseases. **Case presentation:** A 3 year old girl was assessed for having cough and recurrent infiltrates in the thorax X-ray. The diagnosis of pulmonary hemosiderosis was given from the clinical data, radiological data and the procurement of macrophages loaded with hemosiderin at bronchi alveolar washing. **Conclusion:** The timely identification of a 3 years old girl with recurrent pneumonia permitted the early diagnosis of pulmonary idiopathic hemosiderosis.

MeSH: PNEUMONIA/diagnosis, PNEUMONIA/drug therapy, IDIOPATHIC INTERSTITIAL PNEUMONIAS, HEMOSIDEROSIS/drug therapy

Key words: recurrent pneumonia, pulmonary idiopathic hemosiderosis, diagnosis

INTRODUCCIÓN

El criterio de neumonía recurrente (NR), definido como la presencia de dos episodios de neumonía en un año o tres episodios en cualquier período de tiempo, con radiografía de tórax (RxT) normal entre ellos, es una herramienta conocida pero poco empleada en la atención médica diaria. La identificación oportuna de los niños con estas características permite el diagnóstico precoz de la causa subyacente que motiva la recurrencia de los procesos respiratorios bajos. Se han descrito muchas causas que provocan la recurrencia de episodios de neumonía en el paciente pediátrico; se reconocen enfermedades infecciosas, estructurales, congénitas, adquiridas, pulmonares y extrapulmonares^{1,2}. En la sistemática diagnóstica en estos pacientes siempre se debe sospechar aquellas afecciones con muy baja incidencia, lo que lograría un acertado diagnóstico y un tratamiento oportuno. Entre estas causas poco comunes está la hemosiderosis pulmonar idiopática (HPI). Esta enfermedad es una causa rara de hemorragia alveolar difusa, aunque se plantea una base autoinmune en su fisiopatología, todavía es considerada una enfermedad de causa desconocida. Los pacientes con esta afección han sido clínicamente caracterizados por la tríada de hemoptisis, infiltrados pulmonares en la radiografía de tórax y anemia por déficit de hierro. No obstante, siempre debe mantenerse una alta sospecha clínica para su diagnóstico ya que una o todas estas características pueden estar ausentes en un momento determinado.

La HPI se diagnostica con más frecuencia en niños menores de 10 años y en adolescentes^{3,4}. El antecedente de hemoptisis, generalmente no está presente en los niños menores de tres años con diagnóstico de HPI^{5,6}. Con la presencia de este signo se diagnostica con mayor facilidad la enfermedad; sin embargo ante la ausencia de hemoptisis, la sintomatología en estos niños puede ser variable y común a muchas enfermedades de mayor incidencia en la edad pediátrica, principalmente las neumonías. Este artículo tiene como principal objetivo, ilustrar la conducta que debe primar en la práctica pediátrica ante aquellos niños que reúnan los criterios de neumonía recurrente, y así permitir el diagnóstico precoz de enfermedades subyacentes, como sucedió en este caso de una niña de tres años a la que se le diagnosticó una enfermedad poco común.

PRESENTACIÓN DE CASO

Paciente femenina de 3 años de edad ingresada en el Hospital Pediátrico Provincial de Sancti Spíritus con el diagnóstico de neumonía y el antecedente de haber presentado un episodio similar cuatro meses atrás. En ambos ingresos la sintomatología descrita por sus padres solo incluyó tos seca no productiva, no describen decaimiento, pérdida del apetito, disnea, hemoptisis u otro dato clínico. Al examen físico se encontró una valoración nutricional adecuada para peso, talla y edad; solo se encontró como signo positivo al examen físico, palidez de las conjuntivas. En las RxT realizadas en cada episodio neumónico, se observaron radiopacidades difusas, de tipo alveolar, bilateral pero con predominio en el hemitórax derecho. Las radiografías realizadas entre los episodios presentaron características normales. (Figura 1)



Figura 1. Radiografía de tórax AP: Imágenes radiopacas, difusas, bilaterales, con predominio en el hemitórax derecho. Hospital Pediátrico Provincial José Martí Pérez. Sancti Spíritus

Con los datos anteriores se realizó el diagnóstico genérico de NR, en tal sentido, se prosiguió a buscar la causa subyacente que provocó la recurrencia de estos cuadros. Se realizó una tomografía computarizada (TC) de tórax donde se observaron imágenes hiperdensas, confluentes, con patrón alveolar, localizadas en ambos campos pulmonares con predominio en el pulmón derecho.

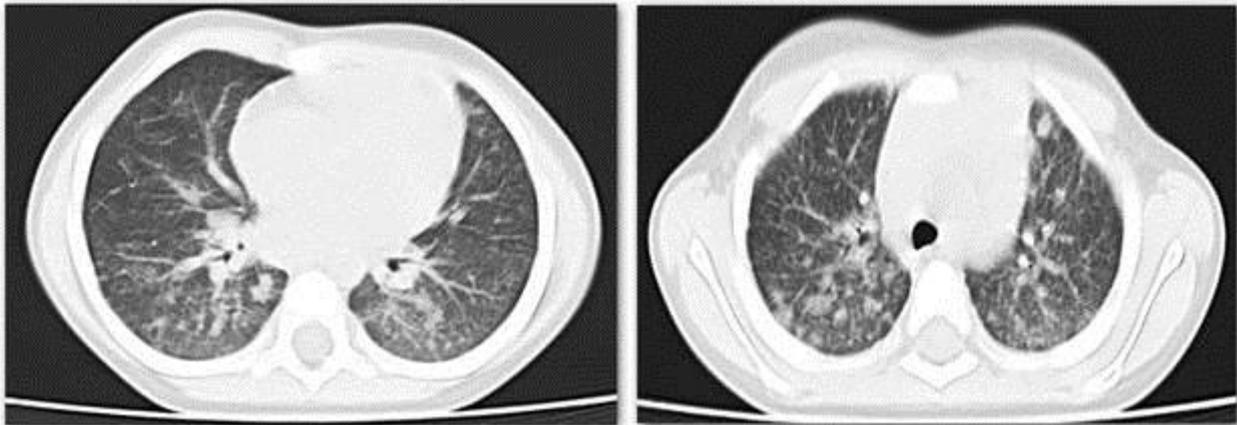


Figura 2. Tomografía computarizada de tórax. Hospital General Camilo Cienfuegos. Sancti Spíritus

En los estudios hematológicos se evidenció anemia ferropénica, reticulocitosis y una electroforesis de hemoglobina sin alteraciones. Se sospechó una hemosiderosis pulmonar debido a la presencia de tos, anemia e infiltrados radiológicos recurrentes, por lo que se realizó broncofibroscopia video asistida para la confirmación de esta enfermedad. No se evidenció sangrado endobronquial a través de la exploración en las vías aéreas, pero se constató la presencia de una mucosa friable. Se realizó lavado bronco-alveolar de los segmentos basales del lóbulo inferior derecho y se encontró presencia de macrófagos alveolares cargados con hemosiderina, lo que unido a los datos clínicos y analíticos sanguíneos, confirmó el diagnóstico de hemosiderosis pulmonar.

Posteriormente se realizaron estudios en búsqueda de una causa secundaria de la hemosiderosis y en ellos se descartaron enfermedades cardiovasculares, inmunológicas e intestinales, lo que confirma la variante idiopática de esta enfermedad.

DISCUSIÓN

Los niños pueden presentar varias infecciones respiratorias durante su desarrollo, sin embargo la recurrencia de episodios de neumonía deben incentivar la búsqueda de causas ocultas que influyan en la repetición de estos procesos. Entre estas la HPI, también conocida como enfermedad de Ceelen, sigue siendo una causa poco común cuya característica de episodios recurrentes de hemorragia alveolar difusa explica la triada clásica con la que se identifica esta enfermedad⁴⁻⁷. En niños la forma idiopática es la más común y puede ocurrir como enfermedad primitiva de los pulmones o secundaria a otras afecciones. Entre las hemosisiderosis pulmonares primarias se describen la HPI, la asociación de hemosisiderosis pulmonar con hipersensibilidad a la leche de vaca (síndrome de Heiner), y con glomerulonefritis progresiva (síndrome de Goodpasture). La hemosisiderosis pulmonar secundaria hace referencia a un grupo de enfermedades potencialmente causantes de hemorragia alveolar, entre ellas están los trastornos cardiovasculares, conectivopatías, las asociadas con enfermedad celíaca (síndrome de Lane-Hamilton), procesos posinfecciosos (síndrome hemolítico urémico), trastornos inmunológicos (enfermedad granulomatosa crónica), entre otros^{1,7}. En el tratamiento de la HPI existen contradicciones en los resultados obtenidos; los esteroides han demostrado ser beneficiosos en el tratamiento de los episodios hemorrágicos agudos pero no parecen ser eficaces a largo plazo, ni influyen en el pronóstico de la enfermedad. Se describen casos anecdóticos en quienes los agentes inmunosupresores han sido beneficiosos en el tratamiento de esta enfermedad. La deposición de hierro en los pulmones, en forma de hemosiderina, es la característica definitoria de esta enfermedad^{1,8}.

El diagnóstico de la HPI se precisa al demostrar la hemoptisis evidente u oculta, a través de la broncofibroscopía, la biopsia o la punción pulmonar, principalmente en pacientes sin ataques hemorrágicos típicos^{1,4,8,9}.

En las publicaciones científicas la HPI está asociada a síntomas respiratorios aislados recurrentes, a pesar de no encontrarse referencias a la asociación de esta enfermedad con la neumonía recurrente según la definición mencionada en este artículo. La paciente de este caso fue valorada por neumología pediátrica debido a la frecuencia con que se habían presentado los procesos neumónicos, cumpliendo el protocolo diagnóstico institucional a desarrollar ante cada niño que cumpla los criterios de neumonía recurrente.

Al momento del diagnóstico se consideró mantener conducta expectante, con orientaciones generales a los padres y seguimiento mensual. Acorde con las evidencias demostradas en la literatura, sobre el uso de esteroides o inmunosupresores en estos pacientes y a la ausencia de hemoptisis en la niña, se decidió no emplear inicialmente terapia farmacológica. Dos meses después del diagnóstico la paciente presentó el primer episodio de hemoptisis del cual se recuperó favorablemente y se consideró, en ese momento, iniciar terapia esteroidea sistémica e inhalada.

CONCLUSIONES

La identificación oportuna de una niña de 3 años con criterios de neumonía recurrente permitió el diagnóstico precoz de hemosisiderosis pulmonar idiopática. La aplicación práctica de la definición de neumonía recurrente dentro del método clínico constituye un punto de partida clave para el diagnóstico específico de enfermedades subyacentes.

BIBLIOGRAFÍA

1. Özdemir O, Sari S, Bakirtas A, Zorlu P, Ertan Ü. Underlying diseases of recurrent pneumonia in Turkish children. *Turk J Med Sci.* 2010;40(1):25-30. Available from: <http://journals.tubitak.gov.tr/medical/issues/sag-10-40-1/sag-40-1-4-0906-15.pdf>
2. Valdés Martín S, Gómez Vasallo A, Báez Martínez JM .Sistema respiratorio. En: *Temas de Pediatría*. 2da. ed. [CD ROM]. La Habana: Ciencias Médicas; 2011.p.240-42.
3. Nevin MA. Pulmonary Hemosiderosis. En: *Kliegman RM, Behrman RE, Jenson HB, Stanton BF. Nelson Textbook of Pediatrics*, 18a ed. [CD ROM]. USA: McGraw-Hill; 2007.
4. Schroers R, Bonella F, Tötsch M, Costabel U. A female soccer player with recurrent haemoptysis and iron deficiency anaemia: idiopathic pulmonary haemosiderosis (IPH)—case report and literature review. *BMJ Case Reports* 2010; doi:10.1136/bcr.06.2009.1969. Available from: <http://hinari-gw.who.int/whalecomcasereports.bmj.com/whalecom0/content/2010/bcr.06.2009.1969.full?sid=9727d2c6-c8da-449b-a424-6897caad0120>

5. Sanz Santiago V, López Neyra A, Castro Codesal M, Sevilla Navarro J, García Salido A, Villa Asensi JR. Recurrent acute severe anaemia as the principal sign of idiopathic pulmonary haemosiderosis. *An Pediatr (Barc)*. 2011 Jul;75(1):75-7. Available from: <http://www.elsevier.es/es/revistas/anales-pediatria-37/anemia-aguda-grave-recidivante-como-manifestacion-principal-90023508-cartas-al-editor-2011>
6. Kabra SK, Bhargava S, Lodha R, Satyavani A, Walia M. Idiopathic pulmonary hemosiderosis: clinical profile and follow up of 26 children. *Indian Pediatr*. 2007 May;44(5):333-8. *Indian Pediatr*. 2007;44(5):333-8. Available from: <http://www.indianpediatrics.net/may2007/333.pdf>
7. Razón Behar R. Otras enfermedades que afectan principalmente los pulmones. En: Montejo Pelayo González-Posada EJ. *Pediatría*. [CD ROM]. La Habana: Ciencias Médicas; 2007.p.1076-79.
8. Sant`Anna CC, Horta AA, Tura MT, March MFBP, Ferreira S, Aurilio RB, et al. Idiopathic pulmonary hemosiderosis treated with azathioprine in a child. *J Bras Pneumol*. 2007Dec;33(6):743-46. Available from: http://www.scielo.br/scielo.php?script=sci_arttext&pid=S1806-37132007000600020&lng=en&nrm=iso&tlng=en
9. Zhang X, Wang L, Lu A, Zhang M. Clinical study of 28 cases of paediatric idiopathic pulmonary haemosiderosis. *J Trop Pediatr*. 2010;56(6):386-90. Available from: <http://preview.ncbi.nlm.nih.gov/pubmed?term=Clinical%20study%20of%2028%20cases%20of%20paediatric%20idiopathic%20pulmonary%20haemosiderosis.%20J%20Trop%20Pediatr.%202010>
10. Kamienska E, Urasinski T, Gawlikowska-Sroka A, Glura B, Pogorzelski A. Idiopathic pulmonary hemosiderosis in a 9-year-old girl. *Eur J Med Res*. 2009 Dec 7;14 Suppl 4:112-5. Available from: <http://preview.ncbi.nlm.nih.gov/pubmed?term=Idiopathic%20pulmonary%20hemosiderosis%20in%20a%209-year-old%20girl.%20Eur%20J%20Med%20Res.%202009>