

CARTA CIENTÍFICA

Diferentes presentaciones clínicas de la hemosiderosis pulmonar idiopática



Different clinical presentations of idiopathic pulmonary hemosiderosis

Sra. Editora,

La hemosiderosis pulmonar idiopática (HPI) es una rara enfermedad caracterizada por la tríada de anemia, hemoptisis e infiltrados pulmonares bilaterales, aunque la forma de presentación puede no cumplir los 3 criterios simultáneamente¹⁻³. La escasa incidencia de la enfermedad (0,24-1,23 casos por millón de niños al año)⁴, así como la aparición aislada de uno o dos de estos signos, puede retrasar su diagnóstico y tratamiento⁴.

Paciente de género femenino de 5 años de edad con antecedente de neumonías recurrentes bilaterales, que presenta insuficiencia respiratoria aguda, infiltrados pulmonares bilaterales y anemia microcítica (hemoglobina [Hb]: 9,7 g/dl; volumen corpuscular medio [VCM]: 67 fl). Ingresa en la unidad de cuidados intensivos pediátricos (UCIP) donde se coloca catéter yugular central, sonda vesical y tubo endotraqueal del número 5 para ventilación mecánica. La aspiración de secreciones hemáticas por el tubo endotraqueal decide la realización de broncoscopia flexible con lavado broncoalveolar (LBA), en el que se detecta un

80% de hemosideróforos. Recibe tratamiento con corticoide intravenoso, resolviéndose el cuadro clínico con normalización de radiografía (Rx) de tórax en 48 h (fig. 1). En los meses posteriores al diagnóstico, se administra de mantenimiento bolos intravenosos de metilprednisolona a dosis altas, hidroxycloquina oral y budesonida inhalada. Debido a reagudizaciones de la enfermedad tras intentos de reducción o suspensión de corticoides sistémicos, y al desarrollo de enfermedad de Perthes secundaria a los mismos, se suspende corticoterapia y se añade azatioprina oral, con buena evolución clínica en la actualidad.

Paciente de género femenino de 5 años de edad, sin antecedentes de interés, que ingresa por hemoptisis moderada (<200 ml de sangre/día), sin hipoxemia ni distrés respiratorio. Presenta anemia leve (Hb: 10 g/dl, VCM: 76,9 fl) e infiltrados en lóbulo superior e inferior derechos en Rx de tórax. En la broncoscopia flexible se observa abundante sangrado activo procedente del lóbulo superior derecho, detectándose un 65% de hemosideróforos en LBA. Recibe corticoide intravenoso en la fase aguda con buena respuesta clínica. Posteriormente, se administran bolos de metilprednisolona intravenosa a dosis altas durante un año, manteniendo hidroxycloquina oral y budesonida inhalada sin nuevas recaídas 8 años después del diagnóstico.

Paciente de género femenino de 3 años de edad, de origen pakistaní y con importante barrera idiomática, que ingresa en la UCIP por taquicardia, hipotensión arterial, relleno capilar de 3s, taquipnea y afectación del estado

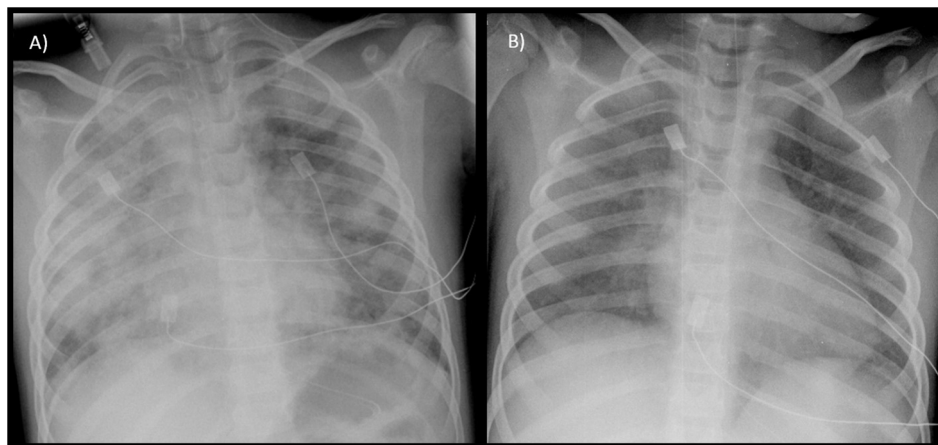


Figura 1 A) Radiografía de tórax al ingreso en la unidad de cuidados intensivos. B) Radiografía de tórax de control a los 2 días de tratamiento con corticoide intravenoso.

<https://doi.org/10.1016/j.anpedi.2025.503813>

1695-4033/© 2025 Asociación Española de Pediatría. Publicado por Elsevier España, S.L.U. Este es un artículo Open Access bajo la CC BY-NC-ND licencia (<http://creativecommons.org/licencias/by-nc-nd/4.0/>).

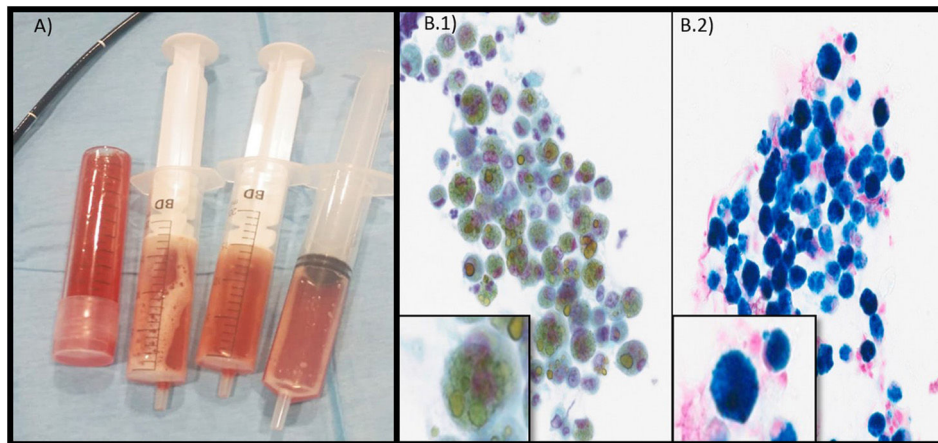


Figura 2 A) Imagen del líquido recuperado en el lavado broncoalveolar (3 jeringas) y en el aspirado bronquial (tubo). B.1) y B.2) Citologías a $\times 40$ del lavado broncoalveolar donde se observan hemosideróforos. B.1) Macrófagos con pigmento dorado en su interior que corresponde a hemosiderina. B.2) Tinción de Perls visualizándose macrófagos teñidos de azul (hierro de la hemosiderina).

general, con anemia microcítica grave (Hb: 2,3 g/dl; VCM: 44,4 fl) e infiltrados pulmonares bilaterales con líneas B difusas en ecografía pulmonar (interpretado como edema agudo de pulmón por insuficiencia cardíaca por anemia). Ante anemia ferropénica crónica (ferritina 20,8 ng/ml; saturación de transferrina: 1,95%) recibe tratamiento con transfusión de hematíes y hierro oral (1,5 mg/kg/día), pudiéndose dar de alta a los 5 días de su ingreso (48 h en la UCIP). Reingresa 6 meses después por reaparición de anemia (Hb: 5,9 g/dl) y astenia. Durante la gastroscopia para descartar sangrado digestivo, presenta vómito sanguinolento e infiltrado pulmonar. La familia refiere entonces hemoptisis ocasional, sin tos productiva previa. Ante la sospecha de sangrado alveolar, se realiza broncoscopia flexible, obteniendo líquido hemático en el LBA, con un 90% de hemosideróforos (fig. 2). Se administran bolos de metilprednisolona intravenosa a dosis altas durante 20 meses, recibiendo actualmente hidroxyclo-roquina oral y budesonida inhalada con buena evolución.

La HPI debe sospecharse ante la tríada descrita anteriormente, aunque esta solo está presente en el 50% de los pacientes pediátricos². La presencia mayoritaria de hemosideróforos en LBA o aspirado gástrico es característico⁴. Es fundamental descartar otras causas de hemorragia alveolar, como enfermedades cardiovasculares, reumáticas u otros desencadenantes (alergia a proteína de la leche de vaca o celiaquía)⁵, tal y como se hizo en los 3 casos descritos. Aunque la biopsia pulmonar permite un diagnóstico definitivo, su práctica está actualmente en debate⁶. El tratamiento de la fase aguda se basa en corticoides sistémicos, para posteriormente seguir de mantenimiento con dosis orales o con bolos intravenosos a dosis altas (metilprednisolona 20-30 mg/kg/día/3 días consecutivos cada mes), durante un tiempo medio de 12 a 18 meses. Para prevenir la recurrencia y reducir la dosis de corticoides sistémicos, se han utilizado otros medicamentos inmunosupresores como la hidroxyclo-roquina (6,5 mg/kg/día), la azatioprina (2 mg/kg/día) y corticoides inhalados⁴. Los autores queremos destacar con los 3 casos las dificultades diagnósticas de esta enfermedad, ya que cada uno de ellos debutó de forma

diferente (infiltrados pulmonares o «neumonías» recurrentes; hemoptisis; anemia grave), pudiendo retrasar el inicio del tratamiento corticoideo.

Bibliografía

1. Yang CT, Chiang BL, Wang LC. Aggressive corticosteroid treatment in childhood idiopathic pulmonary hemosiderosis with better outcome. *J Formos Med Assoc.* 2021;120:838–46.
2. Hizal M, Eryilmaz Polat S, Ramasli Gursoy T, Ozsezen B, Ademhan Tural D, Karakaya J, et al. Risk factors for recurrent pulmonary exacerbation in idiopathic pulmonary hemosiderosis. *Pediatr Pulmonol.* 2021;56:1060–8.
3. Bush A. Pulmonary hemorrhagic syndromes. *Pediatr Pulmonol.* 2024;11.
4. Saha BK. Idiopathic pulmonary hemosiderosis: A state of the art review. *Respir Med.* 2021;176:106234.
5. Zhang Y, Luo F, Wang N, Song Y, Tao Y. Clinical characteristics and prognosis of idiopathic pulmonary hemosiderosis in pediatric patients. *J Int Med Res.* 2019;47:293–302.
6. Wang L, Li Y, Zhang R, Liu H, Chen L. Clinical features and risk factors for recurrence of idiopathic pulmonary hemosiderosis in children. *BMC Pulm Med.* 2024;24:461.

Javier Sainz García^{a,*}, Sabina Bona Gazol^a,
Irene Sancho Marquina^b, Javier Martínez Castellón^c
y Carlos Martín de Vicente^d

^a Servicio de Pediatría, Hospital Universitario Miguel Servet, Zaragoza, España

^b Servicio de Pediatría, Hospital HM Nens, Barcelona, España

^c Servicio de Anatomía Patológica, Hospital Universitario Miguel Servet, Zaragoza, España

^d Unidad de Neumología Pediátrica, Hospital Universitario Miguel Servet, Zaragoza, España

* Autor para correspondencia.

Correo electrónico: javiersainzgarcia1996@gmail.com
(J. Sainz García).