

## Vasculitis y síndromes hemorrágicos pulmonares

M. Martínez Gómez, M. Puerta Vilchez, J.C. Martínez Bernal y A. Martínez Cañavate

Hospital Universitario Materno-Infantil. Granada.

(*An Esp Pediatr* 2002; 56 [Supl 2]: 44-45)

### VASCULITIS PULMONAR

Se denomina vasculitis pulmonar a la inflamación y destrucción de vasos sanguíneos con afectación del parénquima pulmonar; habitualmente forma parte de un cuadro clínico multisistémico, donde la participación pulmonar puede ser constante o poco frecuente (tabla 1).

Las vasculitis sistémicas pueden aparecer en la edad pediátrica. La púrpura de Schönlein-Henoch y la granulomatosis de Wegener son los dos cuadros clínicos descritos en niños, este último como situación clínica excepcional.

### Púrpura de Schönlein-Henoch

Es la vasculitis más frecuente en la infancia, sin embargo, la afectación pulmonar es rara, aunque se han descrito episodios de hemorragia pulmonar y de posterior lesión intersticial<sup>1,2</sup>, así como alteraciones en la difusión de gases, con disminución en la capacidad de difusión de monóxido de carbono (DLCO) en pacientes con enfermedad activa<sup>3</sup>.

En definitiva, la púrpura de Schönlein-Henoch se manifiesta habitualmente con afectación renal, alteraciones cutáneas de vasculitis, artralgias, alteraciones digestivas, de-

pósitos de IgA en las lesiones de vasculitis y la poco frecuente enfermedad respiratoria descrita anteriormente, pero que al parecer se relaciona con cuadros más graves que precisan una terapia de corticoides, inmunosupresores y sintomática más agresiva<sup>2</sup>.

### Granulomatosis de Wegener

Es una vasculitis granulomatosa necrosante y multisistémica, que afecta de forma preferente a adultos, pero que se puede presentar en cualquier edad. Afecta constantemente a la vía respiratoria, con alteración inicial de vías altas, en forma de rinorrea, ulceración, sinusitis y destrucción del tabique nasal. La afectación pulmonar es frecuente<sup>4,5</sup>, en forma de nódulos pulmonares, cavidades y posible hemorragia pulmonar, así como alteraciones funcionales respiratorias, con patrón obstructivo, mixto y disminución de la capacidad de difusión.

Otras manifestaciones generales son glomerulonefritis en el 85% de los casos, alteraciones cutáneas, artralgias, síntomas de hemorragias digestivas. Para el diagnóstico es muy importante la determinación serológica de anticuerpos anticitoplasma del neutrófilo (ANCA).

El tratamiento se basa en el uso inicial de ciclofosfamida y esteroides, y se ha preconizado como tratamiento complementario el uso de cotrimoxazol<sup>6</sup>.

### SÍNDROME HEMORRÁGICO PULMONAR

Conjunto de síndromes en los que predomina, desde el punto de vista sintomático, la aparición de hemoptisis, disnea, anemia e imágenes radiológicas compatibles con infiltrados alveolares difusos que evolucionan en ocasiones a lesiones intersticiales.

Dos enfermedades representan en pediatría la enfermedad más importante, en la que se manifiestan entre otros, todos los síntomas anteriormente reseñados: la enfermedad de Goodpasture y la hemosiderosis pulmonar idiopática. En 1985, cuando Abelda et al<sup>7</sup>, elabora una clasificación que recoge las variantes que pueden darse en este conjunto de síndromes (tabla 2).

TABLA 1. Clasificación de las vasculitis

<b>Vasculitis que afectan constantemente al pulmón</b>
Granulomatosis de Wegener
Granulomatosis alérgica de Churg-Strauss
Granulomatosis necrosante sarcoidea
<b>Vasculitis en la que la afectación pulmonar no es constante ni frecuente</b>
Periarteritis nudosa
Vasculitis por hipersensibilidad
Colagenosis
Síndrome de Behçet
Arteritis de la temporal
Arteritis de Takayasu
Crioglobulinemia esencial mixta
Púrpura de Schönlein-Henoch
Urticaria hipocomplementémica

Tomada de *Manual de Neumología y Cirugía Torácica*. SEPAR, 1998.

TABLA 2. Síndromes hemorrágicos pulmonares

<b>Grupo 1</b> Hemorragia pulmonar asociada a glomerulonefritis y AMGB (enfermedad de Goodpasture clásica)
<b>Grupo 2</b> Hemorragia pulmonar asociada con enfermedad renal sin alteraciones inmunológicas demostrables (insuficiencia renal, legionelosis)
<b>Grupo 3</b> Hemorragia pulmonar con glomerulonefritis e inmunocomplejos (lupus, granulomatosis de Wegener, púrpura de Schönlein-Henoch, vasculitis)
<b>Grupo 4</b> Hemorragia pulmonar e inmunocomplejos sin afectación renal (combinación excepcional que se puede ver en la granulomatosis de Wegener localizada en el pulmón y algunos lupus)
<b>Grupo 5</b> Hemorragia pulmonar con AMBG sin enfermedad renal (enfermedad de Goodpasture atípica)
<b>Grupo 6</b> Hemorragia pulmonar sin alteración inmunológica demostrable y sin enfermedad renal: A. Hemosiderosis pulmonar idiopática B. Alteraciones de la coagulación C. Tóxicos, distrés respiratorio agudo D. Aspiración de sangre, traumatismo, estenosis mitral

AMGB: anticuerpos antimembrana basal glomerular. Tomada de Abelda et al<sup>7</sup>.

### Enfermedad de Goodpasture

De etiología desconocida, más que a niños, afecta generalmente a varones jóvenes; se ha relacionado su aparición con antecedentes de enfermedad viral, intoxicaciones o secundaria a la administración de penicilamina. La enfermedad que cursa en brotes, suele comenzar con hemoptisis y disnea, afectándose posteriormente la función renal.

El diagnóstico se realiza por la determinación de anticuerpos antimembrana basal glomerular y alveolar (AMBG y AMBA) que, junto a los síntomas anteriores, permiten sospechar la enfermedad, cuya confirmación viene definida por la existencia en biopsia renal de glomerulonefritis en semiluna con depósitos de inmunoglobulina G (IgG) en la membrana basal glomerular.

El tratamiento se basa en el empleo de plasmaféresis, corticoides e inmunosupresores, con medidas de mantenimiento (hemodiálisis), que mejoran o retrasan la evolución hacia la insuficiencia renal.

### Hemosiderosis pulmonar idiopática

Más relacionada con la edad infantil, la hemosiderosis pulmonar idiopática cursa en brotes agudos, en los que aparecen hemoptisis, cierto grado de disnea, anemia ferropénica e infiltrados parenquimatosos en radiografía de tórax.

Su etiología no está relacionada con la aparición de AMBA o AMBG, así como con otras enfermedades multisistémicas (lupus, vasculitis), pero, no obstante, sí se han descritos casos asociados a enfermedad celíaca<sup>8,9</sup> con positividad en anticuerpos antirreticulina o antigliadina en sangre; la exposición a toxinas de *Stachybotris chartarum*, hongo que se desarrolla en lugares que han sufrido daños por agua<sup>10</sup>, así como la asociación en lactantes a la presencia de anticuerpos séricos precipitantes frente a la leche de vaca (síndrome de Heiner)<sup>11</sup>, parecen constituir factores desencadenantes de la enfermedad.

En el lavado alveolar y en la biopsia pulmonar se encuentran macrófagos cargados de hemosiderina, y en la tomografía computarizada (TC) torácica se pueden diferenciar adenopatías múltiples hiliares y mediastínicas. La evolución en brotes conduce a fibrosis pulmonar secundaria, con alteración funcional restrictiva.

El tratamiento se basa en el empleo de corticoides en fases agudas, siendo dudoso el beneficio del uso de los inmunosupresores, aunque algunos autores<sup>12</sup> preconizan su utilización en casos de evolución tórpida.

### BIBLIOGRAFÍA

- Viña E, Sánchez A, Cueto E, Carrillo A, Moral R, López-Herce J. Vasculitis con afectación pulmonar severa en un niño: ¿Púrpura de Schönlein-Henoch o granulomatosis de Wegener? *An Esp Pediatr* 1998; 48: 653-656.
- Olson JC, Kelly KJ, Pan C, Wortmann D. Enfermedad pulmonar con hemorragia en la púrpura de Schönlein-Henoch. *Pediatrics* (ed. esp.) 1992; 33: 312-316.
- Gendrel D. Impairment of lung diffusion capacity in Schönlein-Henoch púrpura. *J Pediatr* 1992; 121: 12-16.
- Pasquier J. Wegener's granulomatosis: Anatomoclinical study and review of the literature. *Ann Med Interne* 1995; 146: 339-364.
- Díaz S, Villasante C, García MT, Villamor J. Vasculitis y síndromes hemorrágicos pulmonares. En: Caminero JA, Fernández L, eds. *Manual de Neumología y Cirugía Torácica*. Madrid: SEPAR, Editores Médicos, 1998; 889-900.
- Specks U, De Remee RA. Granulomatosis vasculitis. Wegener's granulomatosis and Churg-Strauss syndrome. *Rheum Dis Clin North Am* 1990; 16: 377-397.
- Abelda SM, Geffer WB, Epstein DM, Miller WT. Diffuse pulmonary hemorrhage: A review and classification. *Radiology* 1985; 154: 289-297.
- Pacheco A, Casanova C, Fogue L, Sueiro A. Long term clinical follow-up of adult idiopathic pulmonary hemosiderosis and celiac disease. *Chest* 1991; 99: 1525-1526.
- Pacheco A, Fogue L. Diagnóstico de hemosiderosis pulmonar idiopática. *Arch Bronconeumol* 2000; 36: 489.
- Elidimir O, Colasurdo GN, Rossmann SN, Fan LL. Isolation of *Stachybotrys* from the lung of a child with pulmonary hemosiderosis. *Pediatrics* 1999; 104: 964-966.
- Kercsmar CM. Hemosiderosis. En: Behrman R, Kliegman R, eds. *Compendio de Pediatría*. Nelson, 3ª ed. Madrid: Mc Graw-Hill/ Interamericana, 1999; 451-452.
- Airaghi L, Ciceri L, Giannini S, Ferrero S, Meroni PL, Tedeschi A. Idiopathic pulmonary hemosiderosis in an adult. Favourable response to azathioprine. *Monaldi Arch Chest Dis* 2001; 56: 211-213.