



HEMORRAGIA PULMONAR IDIOPÁTICA AGUDA EN PEDIATRÍA: REPORTE DE 2 CASOS Y REVISIÓN EN LA LITERATURA

Palabras clave: Hemosiderosis, Enfermedades pulmonares, Lactante. (DeCS).

Keywords: Hemosiderosis; Lung diseases; Infant. (MeSH).

Alexandra Bastidas - Jacanamijoy, MD.

Residente de Pediatría
Universidad Nacional de Colombia
Bogotá, D.C. – Colombia

Delia Carolina García - Silva, MD.

Pediatra, Fundación Universitaria de Ciencias
de la Salud
Bogotá, D.C. – Colombia.

Juan Carlos Barrios - Méndez, MD.

Pediatra
Fundación Universitaria de Ciencias
de la Salud
Bogotá, D.C. – Colombia

Juan David Roa, MD.

Neuropediatra
Especialista en Cuidado Intensivo Pediátrico
Hospital de San José
Bogotá, D.C. – Colombia.

Pablo Vásquez, MD MsC.

Pediatra, especialista en Cuidado Intensivo
Pediátrico y maestro en epidemiología clínica.
Profesor Auxiliar Departamento de Pediatría,
Universidad Nacional de Colombia.
Instructor asistente, Departamento de Pediatría
Fundación Universitaria de Ciencias de la Salud.
Bogotá, D.C. – Colombia.

Correspondencia:

Alexandra Bastidas Jacanamijoy
Dirección postal:
Avenida Caracas No. 1 - 13,
Departamento de Pediatría, cuarto piso,
Bogotá D.C., Colombia
Correo electrónico:
juanraulcastro@yahoo.com

RESUMEN

La hemorragia pulmonar idiopática aguda es una enfermedad poco común en pediatría que amenaza la vida de lactantes. La tríada clásica se caracteriza por hemoptisis, anemia y dificultad respiratoria, aunque su presentación clínica es variable, por lo que su diagnóstico presenta dificultades. Este cuadro de clinico se presenta junto a dificultad respiratoria severa y falla ventilatoria, que requiere una ventilación mecánica. En la radiografía se visualizan infiltrados unilaterales y/o bilaterales, por lo que deben excluirse otras causas de hemorragia pulmonar que en su mayoría son enfermedades sistémicas. El tratamiento requiere esteroides endovenosos que permitan resolver la falla respiratoria en la mayoría de los casos.

Se presentan dos casos de lactantes menores atendidos en el Hospital de San José (hospital de cuarto nivel en Bogotá D.C.), con un cuadro agudo de hemorragia pulmonar idiopática con ventilación mecánica y que responden al tratamiento con esteroides endovenosos. Se realiza revisión de la literatura haciendo particular énfasis en la presentación clínica, el enfoque diagnóstico y terapéutico.

SUMMARY

Acute idiopathic pulmonary hemorrhage is a rare life-threatening disease in children. The classic triad is: hemoptysis, anemia and respiratory distress. As the clinical presentation is variable, the diagnosis can be difficult. Severe respiratory distress ventilatory failure mechanical ventilation unilateral or bilateral infiltrates on chest X-ray are always present. Other causes of pulmonary hemorrhage must be excluded, in most cases due to systemic

diseases. Treatment with systemic steroids resolves the respiratory failure in most cases.

We present two cases of young infants treated in a fourth level Hospital in Bogota, Colombia with acute idiopathic pulmonary hemorrhage, requiring mechanical ventilation who responded to systemic steroids. We reviewed the literature with particular emphasis on clinical presentation, diagnosis and therapeutic approaches.

INTRODUCCIÓN

La hemorragia pulmonar difusa es una enfermedad rara en pediatría originada en la microvasculatura pulmonar y en la mayoría de los casos está asociada con enfermedades sistémicas. Cuando se presenta de forma aislada y son descartadas las causas sistémicas posibles, se denomina hemosiderosis pulmonar idiopática o hemorragia pulmonar idiopática (HPI)(1).

Según el Centro para Control de Enfermedades de EEUU (CDC) la hemorragia pulmonar idiopática aguda (HPIA) corresponde a un episodio de hemorragia pulmonar en un lactante previamente sano, sin antecedentes neonatales y sin otras enfermedades que puedan explicarla. Esta se manifiesta con hemoptisis, epistaxis o sangrado en la vía aérea, sin poder ser explicada por hemorragia del tracto respiratorio superior, ni de las vías digestivas. De esa manera debe asociarse a dificultad respiratoria severa o falla ventilatoria, requerir ventilación mecánica y en la radiografía de tórax o en la tomografía debe documentarse infiltrados alveolares bilaterales o unilaterales (2). Existen pocos datos sobre su incidencia y la mayoría de éstos provienen de reportes de casos: la serie estadounidense es la más grande con 47 casos (3), segui-

da por la japonesa con 39 casos (4), la francesa con 25 y la sueca con 19 casos (5,6). Por otro lado, en Colombia no hay reportes de caso en pediatría.

Se presentan 2 casos de lactantes menores previamente sanos, quienes presentaron HPIA, falla respiratoria y requirieron ventilación mecánica. Estos casos fueron atendidos en la Unidad de Cuidado Intensivo Pediátrico (UCIP) del Hospital San José (HSJ), un centro hospitalario de cuarto nivel en la ciudad de Bogotá D.C. que además aportó los datos necesarios de la historia clínica. Para el primer caso se realizó una consulta de seguimiento, donde se solicitó el consentimiento para realizar este reporte, mientras que el segundo caso no pudo ser localizado para seguimiento. Además se tuvo en cuenta una revisión de la literatura clínica existente, considerando finalmente que el diagnóstico temprano de esta patología, que amenaza la vida, permite un enfoque terapéutico adecuado, disminuyendo la morbilidad.

PRESENTACIÓN DE CASOS

Caso 1

Paciente de sexo masculino de 40 días de edad, residente en Bogotá, nacido a término, con adaptación neonatal espontánea, con peso y talla adecuados. Ingresó a urgencias por cuadro de sangrado abundante por nariz y cavidad oral, de inicio súbito, asociado a palidez marcada y a pérdida del tono. Presentó paro cardiorespiratorio, por lo que se realizó reanimación durante 10 minutos y en la intubación orotraqueal evidenció sangrado abundante. Se inició ventilación mecánica convencional, soporte inotrópico con adrenalina, estabilizándolo y trasladándolo a la UCIP.

Como antecedentes de importancia, el paciente fue vacunado ese día en la mañana con pentavalente, neumococo, rotavirus y polio oral, además de un pico febril que fue manejado con acetaminofén. Este evento se informó al Instituto Nacional de Salud, ellos estudiaron el caso y determinaron que no existe en la literatura mundial casos descritos de manera similar y concluyeron que no se podía relacionar con el cuadro que presentó el paciente. Se descartó exposición a humo de tabaco, el sitio de la residencia contaba con agua potable y no presentaba humedad. Por otro parte los antecedentes familiares resultaron negativos en relación con el caso y el examen físico no mostró otros hallazgos hemorrágicos, ni signos de maltrato.

En los gases venosos centrales se documentó anemia severa por hemoglobina de 7.7 g/dl, los tiempos de coagulación fueron prolongados, el tiempo parcial de tromboplastina fue de 55.4 s con control de 30.1 s, el tiempo de protrombina de 13.6 s con control de 10.9 s y el fibrinógeno estaba en 530 mg/dL. La función renal fue normal, las aminotransferasas fueron también normales, la proteína C reactiva fue negativa, los electrolitos fueron normales, la ecografía transfontanelar fue normal y en la radiografía de tórax se evidenciaron opacidades alveolares en parches en los cuatro cuadrantes.

Se hizo diagnóstico de hemorragia pulmonar idiopática y anemia severa, lo que requirió transfusión de glóbulos rojos empaquetados a dosis de 20 ml/kg, además se inició metilprednisolona a 1 mg/kg en dosis endovenosa cada 6 horas. El paciente evolucionó favorablemente, logrando suspensión del soporte inotrópico, descenso de parámetros ventilatorios y extubación al tercer día. El hemograma posterior a la transfusión fue normal con leucocitos de 9800cel/ μ l, neutrófilos de

7800cel/ μ l, monocitos de 700cel/ μ l, linfocitos de 1800cel/ μ l, hemoglobina de 12.5 g/dl, hematocrito de 37.1%, VCM de 91.4 fl, HCM 30.8 pg, ADE 148% y plaquetas de 238000 cel/ μ l. Durante su estancia tuvo un tiempo de trombina de 16.3 s normal y no presentó nuevos episodios de hemorragia, lo que se interpretó como que los tiempos de coagulación estuvieron levemente alterados por el estado posparto.

La metilprednisolona se administró durante 4 días y se inició prednisolona vía oral a dosis de 1 mg/kg/día con descenso progresivo de la dosis hasta su suspensión en 10 días. Durante la estancia presentó infección de vías urinarias por *Citrobacter freundii*, bacteria productora de beta lactamasas de espectro extendido asociado a catéter urinario. Por lo que se administró ertapenem 15mg/kg/dosis cada 12 horas durante 10 días, egresando después de 17 días de hospitalización con orden para realización de cistouretrografía miccional, la cual fue normal. El paciente fue valorado posteriormente en consulta de seguimiento a la edad de 39 meses encontrándose sano, con estado nutricional, neurodesarrollo normal y sin presentar nuevos episodios de hemorragia ni patología pulmonar ni cardíaca.

Caso 2

Paciente de sexo femenino de 2 meses y 1 semana de edad, residente de Bogotá, con antecedente de nacimiento a término por vía vaginal, adaptación neonatal espontánea y tanto peso, como talla adecuados para su edad. Ingresó a un Hospital de segundo nivel por cuadro clínico de dos días de deposiciones Bristol tipo 1 con pintas de sangre. Durante la observación presentó dificultad respirato-

ria leve sin otros síntomas, por lo que se le suministró oxígeno suplementario con mejoría de su oximetría y de su patrón respiratorio. De forma súbita presentó paro respiratorio, se realizó reanimación, intubación orotraqueal y se remitió al HSJ.

En el ingreso a la UCIP la paciente se encontró hipoxémica, con trastorno severo de la oxigenación, mal perfundida y con abundante sangrado por tubo orotraqueal. En la laringoscopia se evidenció sangrado infraglotico, se cambió tubo orotraqueal y se continuó con ventilación mecánica convencional con parámetros altos. En cuanto al examen físico no se evidenciaron otros signos de sangrado, ni signos de maltrato. En el interrogatorio se registró alimentación con lactancia materna y fórmula láctea, sin exposición a humo de tabaco, sitio de residencia sin humedad, disponibilidad de agua potable y sin antecedentes familiares patológicos.

En los exámenes paraclínicos se documentó anemia severa normocítica, normocrómica heterogénea dada por una hemoglobina de 6.3 g/dL, hematocrito 19%, volumen corpuscular medio de 90 fl, hemoglobina corpuscular media de 29.8 pg, concentración de hemoglobina corpuscular media 32.9 g/dL y ancho de distribución eritrocitaria de 14.1%. Presentó, además, leucopenia de 1800 cel/mL y neutropenia de 700 cel/ μ l, con plaquetas normales, tiempos de coagulación normales TP 11.5 s con control de 10.5, INR 1.09 y TPT 30.5 s con control de 30.5, elevación de aspartato aminotransferasa 179 U/L y alanino aminotransferasa 191 U/L, hipoalbuminemia 1,9 g/dL y proteína C reactiva de 4.1 mg/dL. En la radiografía de tórax se evidenció compromiso alveolar difuso en los 4 cuadrantes, sin atrapamiento aéreo, ni derrame y se realizó ecocardiograma que se reportó como normal. Con

estos hallazgos se consideró que la paciente presentó una neumonía multilobar, sepsis de origen pulmonar y se sospechó hemorragia pulmonar aguda idiopática. (Figura 1).



Fig 1. Radiografía de tórax, infiltrado alveolar difuso.

Fuente: Documento obtenido durante la realización del estudio.

De esa manera, se inició cubrimiento antibiótico con piperacilina/tazobactam 300mg/kg/dosis endovenosa y por choque distributivo fue iniciado soporte vasopresor con noradrenalina, trasfuendieno además glóbulos rojos empaquetados. Ante la evolución tórpida y la sospecha de hemorragia pulmonar idiopática, al siguiente día se administró metilprednisolona 1mg/kg/dosis cada 6 horas por vía endovenosa. Al segundo día del inicio del suministro de esteroides, se realizó una radiografía de control, encontrando una mejoría significativa del compromiso alveolar, lo que disminuyó los

parámetros ventilatorios, además se retiró el soporte vasoactivo, completando 4 días de esteroides. (Figura 2 y 3).

Durante la estancia no hubo signos de compromiso infeccioso y tanto el panel viral, como los hemocultivos fueron negativos, por lo que se suspendió la piperacilina/tazobactam. Se realizó extubación a los 5 días, requiriendo reintubación por laringotraqueítis asociada a la ventilación mecánica y 8 días después del ingreso se extubó de forma exitosa, dando finalmente egreso con oxígeno por cánula nasal al no lograr suspensión de oxígeno.

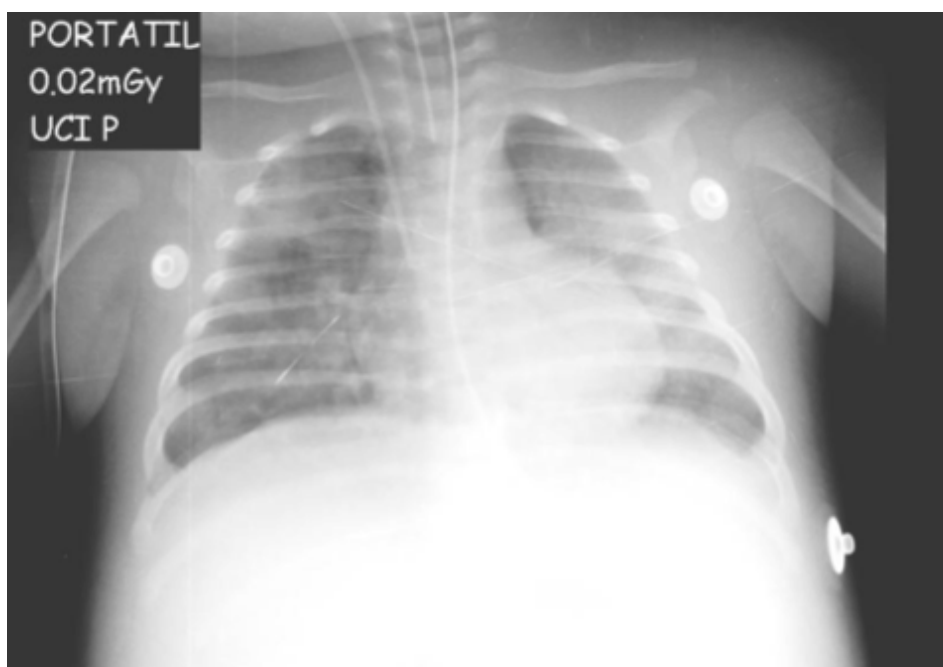


Fig 2. Radiografía de tórax: mejoría en los infiltrados alveolares posterior a uso de esteroides (2 días).
Fuente: Documento obtenido durante la realización del estudio.

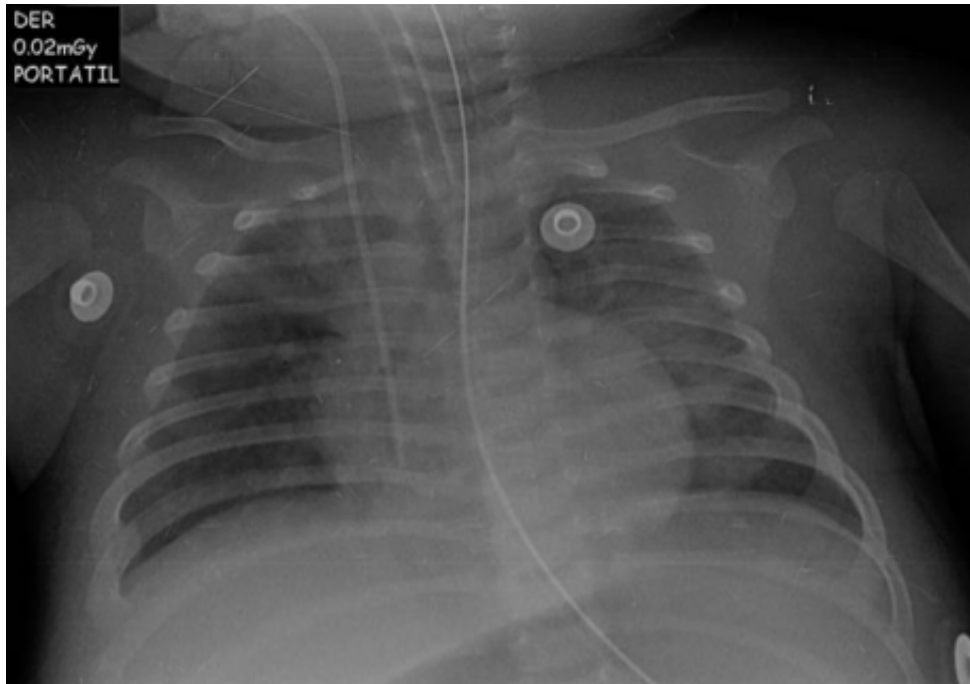


Fig 3. Radiografía de tórax: mejoría en los infiltrados alveolares posterior a uso de esteroides (2 días).
Fuente: Documento obtenido durante la realización del estudio.

DISCUSIÓN

Frecuencia

La hemorragia pulmonar es poco frecuente en niños, por lo que la HPI es una causa rara de hemorragia alveolar difusa en los niños. Esto ocurre con mayor frecuencia en menores de 10 años, principalmente entre 1 y 7 años de edad, y sin una predisposición clara por algún sexo.

En Suecia entre 1950 y 1979 fueron reportados 10 casos, representando un riesgo anual de 0.24 casos por un millón de niños (6). En Japón, durante un período de 20 años (1974 a 1993), fueron documentados 39 casos con una incidencia de 1.23 casos/año por un millón de niños (4). En Estados Unidos inicialmente se reportaron diversos brotes: en Chicago entre 1992 y 1994 fueron documentados 7 casos de HPIA (3); en Cleveland entre 1994 y 1997 se presentó un brote donde fueron identificados 10 casos y posteriormente fueron descritos 30 casos de lactantes atendidos en Rainbow Babies and Children's Hospital de esta ciudad entre 1993 y 2000 (7). En Francia fueron reportados 25 casos desde 1999 hasta 2012(5).

Concepto y clasificación

La hemorragia alveolar difusa puede ser consecuencia de procesos inmunes como vasculitis mediados por: anticuerpos anticitoplasma de neutrófilos, el síndrome de anticuerpos contra la membrana basal glomerular, enfermedades del tejido conectivo, el síndrome antifosfolípido. O bien vasculitis mediadas por: IgA, alergia a la proteína de la leche de vaca, entre otros. Por otra parte, también puede estar relacionada con procesos no inmunes como infecciones, cardiopatías, el síndrome

de dificultad respiratoria aguda y coagulopatías o estar supeditada a medicamentos y tóxicos. Cuando se hayan descartado estas causas se puede hacer diagnóstico de hemorragia pulmonar idiopática.(8)

Factores de riesgo y etiología

La etiología de la HPI aún no está claramente establecida. En el brote de Cleveland se encontraron algunos factores de riesgo como: sexo masculino, ausencia de lactancia materna, exposición a humo de tabaco, contaminación del agua en la residencia los 6 meses previos al episodio, exposición a hongos y especialmente a toxinas de *Stachybotrys chartarum*. Sin embargo, el CDC definió que no era posible con la evidencia existente, establecer una relación causal entre *Stachybotrys chartarum* y la HPI. Por otro lado, hay que tener en cuenta que la exposición a agentes químicos se ha relacionado también en otras series(7).

Algunos autores han propuesto que los factores de riesgo para el síndrome de muerte súbita del lactante (SMSL) pueden ser similares con los casos de HPI, pues se ha encontrado sangre en las vías respiratorias de lactantes que murieron y tuvieron diagnóstico de SMSL. Un estudio en Nueva Zelanda encontró hemorragia nasal en 15% de los casos (9) y en otro estudio se reportó hemorragia alveolar en el 47% de las autopsias (10). Sin embargo, hay que tener en cuenta que la hemorragia pulmonar es común entre los niños fallecidos, sobre todo si hubo reanimación cardiopulmonar, por lo que es difícil concluir si la hemorragia pulmonar fue la causa de la muerte o fue un marcador de algún otro problema que haya causado la muerte. (11)

La hemorragia pulmonar idiopática puede estar asociada con la enfermedad celíaca y

tal relación es conocida como síndrome de Lane-Hamilton. Hasta el momento existen pocos casos reportados en la literatura y tan solo se han propuesto dos teorías para explicar las vías patogénicas comunes: la primera propone la presencia de complejos inmunitarios circulantes que actúan en la membrana basal epitelial, en el endotelial pulmonar y en el enterocito; mientras que la segunda postula que en ambas entidades existiría una respuesta inmunitaria local inadecuada mediada por linfocitos T ante la ingesta de gluten en individuos predispuestos genéticamente **(12)**. En una cohorte de 25 pacientes con HPI en Francia, se tomaron anticuerpos específicos de la enfermedad celíaca en 14 pacientes (56%) y 4 (28%) fueron positivos **(5)**.

Clínica

La presentación clínica de la HPI se caracteriza por la tríada clásica de hemoptisis, anemia e infiltrados en la radiografía de tórax por el sangrado alveolar, sin embargo estos hallazgos no siempre se presentan de forma simultánea lo cual puede retrasar el diagnóstico. Cuando la hemoptisis es severa puede amenazar la vida, manifestándose con dificultad respiratoria, dolor abdominal, hepatoesplenomegalia, leucocitosis **(13)** y opacidades alveolares o intersticiales bilaterales en la radiografía de tórax que pueden llevar al diagnóstico erróneo de neumonía **(14)**.

Los pacientes de esta serie presentaron un cuadro agudo con compromiso respiratorio severo. Uno con la tríada clásica que permitió un diagnóstico temprano y el otro con anemia, opacidades intersticiales en la radiografía de tórax y sangrado pulmonar visualizado durante laringoscopia, cuyo diagnóstico inicial fue neumonía. Por otra parte

la HPIA se planteó, en este segundo caso, ante la evolución tórpida del manejo antimicrobiano instaurado como está descrito en la literatura. Desafortunadamente, el hospital no contaba con equipos necesarios para realizar lavado bronco alveolar que es el siguiente paso ideal para completar el estudio.

Otra forma de presentación de HPIA es la hemorragia pulmonar crónica, manifestada como anemia ferropénica y la cual no responde al tratamiento con hierro, además de la presencia de síntomas respiratorios como: tos, sibilancias, disnea, cianosis recurrente o crónica, junto con la aparición de sangre deglutida, lo cual puede llegar a confundirse con hemorragia por vías digestivas **(13)**. De esa manera, la recurrencia de los episodios de sangrado origina fibrosis pulmonar progresiva, por lo cual la instauración de un tratamiento oportuno es importante **(5)**.

Diagnóstico

El diagnóstico de HPIA es de exclusión, por lo cual el CDC en 2004 estableció criterios para el diagnóstico de HPIA. Un caso solo se confirma cuando se presenta en lactantes menores de 1 año, con una edad gestacional al nacimiento mayor de 32 semanas, sin antecedentes patológicos neonatales relacionados con hemorragia pulmonar y que presente los siguientes criterios **(2)**:

1. Hemorragia de inicio súbito o evidencia de sangrado en la vía aérea, con signos como epistaxis, hemoptisis y sangre franca infraglotica, no causada por procedimientos médicos o la identificación de más del 20% de macrófagos cargados de hemosiderina en el lavado broncoalveolar o en biopsia. Es necesario descartar sangrado nasal y de la orofaringe.

2. Enfermedad severa que lleve a dificultad respiratoria aguda o insuficiencia respiratoria. Lo que debe generar hospitalización en una UCIP o en una unidad de cuidados intensivos neonatales con intubación y ventilación mecánica.
3. Infiltrados pulmonares difusos unilaterales o bilaterales en la radiografía de tórax o tomografía computarizada de tórax, documentados en las primeras 48 horas de la valoración.

Para el diagnóstico de HPIA se debe descartar: abuso físico, enfermedades con compromiso pulmonar al nacimiento, antecedente de displasia broncopulmonar, cardiopatías congénitas, hipertensión pulmonar, intubación orotraqueal previa u otras enfermedades que puedan explicar la hemorragia pulmonar. Los pacientes que presentan hemorragia pulmonar súbita con o sin dificultad respiratoria y con o sin hallazgos significativos en la radiografía de tórax, son casos probables **(2)**.

Con respecto a los casos presentados, los pacientes de esta serie cumplieron con los criterios expuestos: son lactantes de 7.5 y 9 semanas de vida, con evidencia de sangrado en la vía aérea, dificultad respiratoria severa, que requirieron intubación orotraqueal, ventilación mecánica y presentaron infiltrados bilaterales en la radiografía de tórax. Ante la respuesta favorable al manejo instaurado no se hizo fibrobroncoscopia, ni lavado broncoalveolar. No se encontraron antecedentes de enfermedades pulmonares y se descartaron cardiopatías.

En el primer caso las plaquetas fueron normales y los tiempos de coagulación se encontraron prolongados posterior al paro cardiorespiratorio, no se presentaron nuevos episodios de sangrado y por lo tanto, no se realizaron estudios adicionales para trastor-

nos hemorrágicos. En el segundo caso las plaquetas y los tiempos de coagulación fueron normales, la función renal fue normal, no se encontraron hallazgos que indicaran abuso físico y no hubo síntomas gastrointestinales significativos, por lo cual no se realizó endoscopia de vías digestivas. Finalmente, no se realizaron estudios para enfermedades autoinmunes por la edad de los casos y la evolución adecuada.

Se sugiere que el estudio de pacientes con HPI debe incluir estudios para el diagnóstico de problemas autoinmunes, pues algunas de estos puede llegar a manifestarse junto con la hemorragia pulmonar. En la serie francesa de 25 pacientes con HPI, 68% de los pacientes al inicio y 6 más durante el seguimiento presentaron anticuerpos autoinmunes, los más frecuentes fueron: anticuerpos antimúsculo liso 50%, anticuerpos antinucleares 45% y anticuerpos anticitoplasma de neutrófilos en 40%. Estos están relacionados tanto con vasculitis, como con enfermedades sistémicas autoinmunes cuya identificación y tratamiento oportunos son importantes para el pronóstico. Se ha descrito además que uno de cada 4 pacientes con HPI que sobrevive es diagnosticado posteriormente con una patología autoinmune. A continuación se presentan los diagnósticos diferenciales y las ayudas diagnósticas posibles.

Tratamiento

El tratamiento en la fase aguda es de soporte, con ventilación mecánica, transfusión de glóbulos rojos empaquetados en caso de anemia, soporte hemodinámico y esteroides endovenosos. La metilprednisolona a dosis de 1 mg/kg cada 6 horas o en bolos, se usa en los primeros 3 o 5 días, según la severidad y respuesta, posteriormente se pasa a pred-

nisolona 1 mg/kg/día y a partir de la evolución se define su descenso o continuación. De forma ambulatoria puede continuarse todos los días o aplicarse bolos mensuales, según los hallazgos clínicos y de laboratorio. Los esteroides han mostrado disminuir el riesgo de

fibrosis pulmonar **(7)**. En caso de hemorragia alveolar difusa severa que amenaza la vida y que no mejora con esteroides endovenosos, se ha descrito la utilización del factor VIIa recombinante intrapulmonar con buenos resultados en pequeñas series de casos **(15)**.

Tabla 1. Diagnósticos diferenciales.

Diagnósticos diferenciales		
Sistema o Indicación	Desordenes encontrados	Exámenes
Pulmonar	<ul style="list-style-type: none"> Displasia broncopulmonar Discinesia ciliar primaria Bronquiectasias Fibrosis quística Aspiración crónica Enfermedad por reflujo gastroesofágico Injuria alveolar difusa 	<ul style="list-style-type: none"> Radiografía o tomografía computarizada de tórax Fibrobroncoscopia con lavado broncoalveolar (LBA): medir porcentaje de hemosiderofagos, macrófagos cargados de lípidos y hacer diferencial de células.
Cardiovascular	<ul style="list-style-type: none"> Hipertensión pulmonar Cardiopatía congénita Miocarditis Congestión vascular pulmonar Estenosis mitral Falla cardíaca congestiva Desordenes veno-oclusivos 	<ul style="list-style-type: none"> Ecocardiograma Inmunológicos
Hematología	<ul style="list-style-type: none"> Trombocitopenia Coagulopatías adquiridas o congénitas Coagulación intravascular diseminada 	<ul style="list-style-type: none"> Hemograma Tiempos de coagulación Recuento de reticulocitos
Inmunológico	<ul style="list-style-type: none"> Síndrome de Heiner Granulomatosis de Wegener Esclerosis Tuberosa Linfangiomatosis o linfangioleiomiomatosis Síndrome pulmón-riñón Lupus Eritematoso Sistémico Síndrome de Goodpasture 	<ul style="list-style-type: none"> Test para alergia a la proteína de leche de vaca Inmunoglobulinas Anticuerpos (Acs) antigliadina Acs antiendomiso Acs antinucleares Acs anti DNA de doble cadena Acs antimúsculo liso Factor reumatoide Acs anticitoplasma de neutrófilos. Acs contra la membrana basal glomerular Complemento Inmunocomplejos

Infecioso	<ul style="list-style-type: none"> ▪ Infecciones pulmonares o sistémicas 	<ul style="list-style-type: none"> ▪ Radiografía de tórax ▪ Cultivos para bacterias, hongos y virus en LBA. ▪ Hemocultivos
Abuso físico	<ul style="list-style-type: none"> ▪ Sospechar ante trauma repetido o inexplicado 	<ul style="list-style-type: none"> ▪ Radiografía de huesos largos, reja costal y columna.

Fuente: Adaptada de Taytard et al y de Acute idiopathic pulmonary hemorrhage among infants. Recommendations from the working group for investigation and surveillance (2,5).

En los casos crónicos con mala respuesta a esteroides por corticodependencia o corticoresistencia, se utilizan agentes inmunosupresores como azatioprina, hidroxiclороquina, ciclofosfamida y metotrexato con resultados variables (7). El desenlace en estos pacientes puede ser fatal, por ejemplo en la serie de Cleveland murieron 5 de 30 niños y en la serie de Francia murieron 2 de 25 en la fase aguda de la enfermedad, en la última serie, la media de seguimiento fue de 5.5 años, con buenos resultados en función pulmonar en 23 de ellos.

Los pacientes de nuestra serie tuvieron una evolución clínica satisfactoria, la extubación fue temprana, uno de ellos egreso con oxígeno por cánula nasal y el otro con esteroide oral. El paciente del primer caso fue valorado a los 39 meses de edad y se encuentra sano, sin embargo el seguimiento ambulatorio del segundo caso es desconocido.

CONCLUSIONES

La hemorragia pulmonar idiopática aguda es una patología que amenaza seriamente la vida, por lo cual es importante conocerla y sospecharla en lactantes menores de un año, previamente sanos, con un cuadro de inicio súbito de sangrado en la vía aérea asociado a dificultad respiratoria severa con requer-

imiento de ventilación mecánica e infiltrados en la radiografía de tórax. El manejo con esteroides endovenosos permite la resolución exitosa de la hemorragia en la mayoría de los casos por lo que su inicio debe ser oportuno. Para ello se deben realizar los exámenes necesarios para descartar otras causas de hemorragia alveolar difusa cuyo tratamiento es distinto. Se considera que el diagnóstico temprano de ésta patología que amenaza la vida, permite un realizar un enfoque terapéutico adecuado, lo que disminuye la morbilidad de este caso clínico.

CONFLICTO DE INTERESES

Ninguno declarado por los autores.

FINANCIACIÓN

Ninguna declarada por los autores.

REFERENCIAS

1. Fullmer JJ, Langston C, Dishop MK, Fan LL. Pulmonary capillaritis in children: a review of eight cases with comparison to other alveolar hemorrhage syndromes. *J Pediatr*. 2005;146(3):376–81. <http://doi.org/cf4skk>.

2. **Brown CM, Redd SC, Damon SA; Centers for Disease Control and Prevention (CDC).** Acute idiopathic pulmonary hemorrhage among infants. Recommendations from the working group for investigation and surveillance. *MMWR Recomm Rep.* 2004 [Cited 2016 Nov 21] Mar 12;53(RR-2):1-12.. Available from: <https://goo.gl/OplbK>.
3. **Centers for Disease Control and Prevention (CDC).** Acute pulmonary hemorrhage among infants--Chicago, April 1992-November 1994. *MMWR Recomm Rep.* 1995;44(4):67-74. <http://doi.org/csxpw4>.
4. **Ohga S, Takahashi K, Miyazaki S, Kato H, Ueda K.** Idiopathic pulmonary haemosiderosis in Japan: 39 possible cases from a survey questionnaire. *Eur J Pediatr.* 1995;154(12):994-5. <http://doi.org/b559qh>.
5. **Taytard J, Nathan N, de Blic J, Fayon M, Epaud R, Deschildre A et al.** New insights into pediatric idiopathic pulmonary hemosiderosis: the French RespiRare(®) cohort. *Orphanet J Rare Dis.* 2013;8:1-7. <http://doi.org/br8f>.
6. **Kjellman B, Elinder G, Garwicz S, Svan H.** Idiopathic pulmonary haemosiderosis in Swedish children. *Acta Paediatr Scand.* 1984;73(5):584-8. <http://doi.org/bzhw5r>.
7. **Dearborn DG, Smith PG, Dahms BB, Sorenson WG, Montana E, Etzel RA.** Clinical Profile of 30 Infants With Acute Pulmonary Hemorrhage in Cleveland. *Pediatrics.* 2002;110(3):627-36. <http://doi.org/fkhdss>.
8. **Krause ML, Cartin-Ceba R, Specks U, Peikert T.** Update on Diffuse Alveolar Hemorrhage and Pulmonary Vasculitis. *Immunol Allergy Clin North Am.* 2012;32(4):587-600. <http://doi.org/br8h>.
9. **Mitchell EA, Taylor BJ, Ford RP, Stewart AW, Becroft DM, Thompson JM et al.** Four modifiable and other major risk factors for cot death: the New Zealand study. *J Paediatr Child Health.* 1992;28(1):3-8. <http://doi.org/ch4kwb>.
10. **Becroft DM, Thompson JM, Mitchell EA.** Nasal and intrapulmonary haemorrhage in sudden infant death syndrome. *Arch Dis Child.* 2001;85(2):116-20. <http://doi.org/cdwqh5>.
11. **Hanzlick R.** Pulmonary Hemorrhage in Deceased Infants: Baseline Data for Further Study of Infant Mortality. *Am J Forensic Med Pathol.* 2001;22(2):188-92. <http://doi.org/bz5d88>.
12. **Testa ME, Maffey A, Colom A, Agüero L, Rogé I, Andrewartha MS et al.** Pulmonary hemorrhage associated with celiac disease. *Arch Argent Pediatr.* 2012;110(4):72-6. <http://doi.org/br8j>.
13. **Rubilar OL, Maggiolo MJ, Girardi BG, González VR.** Hemosiderosis pulmonar idiopática: Evolución de 5 niños. *Rev Chil Pediatr.* 2003;74(2):186-92. <http://doi.org/bk75t7>.
14. **Guillerman RP, Brody AS.** Contemporary Perspectives on Pediatric Diffuse Lung Disease. *Radiol Clin North Am.* 2011;49(5):847-68. <http://doi.org/dcnjqh>.
15. **Park JA, Kim BJ.** Intrapulmonary Recombinant Factor VIIa for Diffuse Alveolar Hemorrhage in Children. *Pediatrics.* 2015;135(1):216-20. <http://doi.org/br8k>.