

Hemoptisis/hemorragia pulmonar en pediatría

Dr. Julio Maggiolo⁽¹⁾, Dr. Franz Farbinger⁽²⁾, Dra. Lilian Rubilar⁽¹⁾

1. Médico Unidad Broncopulmonar, Hospital Exequiel González Cortés.

2. Médico Becado Neumología Pediátrica. Hospital Exequiel González Cortés. Universidad de Chile.

Resumen

La hemoptisis es la presencia de sangre en el esputo originada en los bronquios o pulmones. La historia clínica puede dar información de la cuantía del sangrado y diferenciar la hemoptisis de la hematemesis. La hemoptisis en niños es poco frecuente, las diferentes casuísticas dependen del interés del centro donde estos pacientes son referidos. Las causas más frecuentes de hemoptisis son las infecciones respiratorias bajas, aspiración de cuerpo extraño, traumatismos, fibrosis quística, cardiopatías congénitas. Otras causas son mucho menos frecuentes, como el síndrome de hemorragia alveolar difusa, con capilaritis pulmonar, como parte de una enfermedad sistémica (síndrome pulmonar-renal) y sin capilaritis pulmonar, con y sin causa cardiovascular. La radiografía de tórax es mandatoria pero una radiografía normal no descarta una hemorragia pulmonar. La tomografía computada es necesaria para la detección de lesiones pulmonares. La broncoscopia es fundamental para estudiar la vía aérea, toma de muestras mediante lavado broncoalveolar (LBA) y durante un sangrado activo poder localizar su origen. La hemosiderosis pulmonar idiopática es un diagnóstico de exclusión, el hallazgo de hemosiderófagos en el LBA confirma el diagnóstico. El manejo va dirigido a tratar la hipoxemia, la inestabilidad hemodinámica, el cese de la hemorragia y el tratamiento de la enfermedad de base. Esta revisión discute las etiologías de la hemoptisis y hemorragia pulmonar, proponiendo un algoritmo diagnóstico. La hemosiderosis pulmonar idiopática es tratada más detalladamente.

Palabras Claves: Hemoptisis, hemorragia alveolar difusa, síndrome pulmonar-renal, hemosiderosis, corticoides, inmunosupresores.

DEFINICIÓN

Hemoptisis es la eliminación de sangre por la tos o la presencia de sangre en el esputo, proveniente de la vía aérea inferior, bajo la glotis. No es un síntoma común en niños y si bien no es habitual que amenace la vida, esto puede suceder. La hemoptisis masiva es la pérdida de sangre que supera los 300 ml en 24 horas u 8 ml/kg en 24 horas^(1,2).

PATOGENIA

El pulmón recibe sangre desde dos sistemas, a saber: la circulación arterial pulmonar, lecho vascular extenso, complaciente, de baja presión y la circulación bronquial sistema menor, pero de mayor presión. Aunque los sangrados pueden originarse de cualquiera de estas dos fuentes, lo habitual es que la hemoptisis masiva provenga de la arteria bronquial.

Las infecciones del tracto respiratorio, como ocurre en la traqueobronquitis, producen pequeños sangrados de la vía aérea inferior, de escasa significación clínica. Los cuerpos extraños pueden causar hemoptisis a partir de la circulación bronquial, por lesión de la pared. En las bronquiectasias se produce hiperplasia, tortuosidad y dilatación de las arterias bronquiales, se forman anastomosis entre las circulaciones

bronquial y pulmonar debido a la inflamación crónica, las infecciones repetidas pueden producir erosión o rotura de arterias bronquiales anormales, lo que explica la hemorragia.

En el síndrome de hemorragia alveolar difusa (SHAD) el sangrado se origina en la microcirculación pulmonar, que se extiende hacia los alvéolos⁽¹⁾.

EPIDEMIOLOGÍA Y ETIOLOGÍA

La hemorragia pulmonar y la hemoptisis son condiciones poco frecuentes en niños, a pesar de que algunas etiologías que pueden provocarla no sean inhabituales, como las bronquiectasias en pacientes portadores de fibrosis quística (FQ) o daño post viral, aspiración de cuerpo extraño, infecciones respiratorias, entre otras. También puede ocurrir en condiciones mucho menos frecuentes como en el SHAD, cuyas causas más importantes son el síndrome pulmonar-renal (SPR) y la hemosiderosis pulmonar idiopática (HPI)⁽³⁻⁷⁾.

La incidencia es difícil de estimar, las estadísticas dependen del centro al que se refiere y los pacientes que allí se tratan. Coss-Bu y cols.⁽⁸⁾ en el año 1997 publicaron en su centro 228 niños y adultos jóvenes en un periodo de 10 años, encontrando que el 65% de los casos correspondía a FQ. Excluyendo a los pacientes con FQ, el resto correspondía a cardiopatías congénitas (16%), infecciones (16%), neoplasias

Correspondencia: Dr. Julio Maggiolo M. Médico Unidad Broncopulmonar, Hospital Exequiel González Cortés. Fonos: 2042254-2749660. E-mail: maggiolojulio@gmail.com

(8%) y misceláneas (14%). El gran número de FQ y malformaciones cardíacas en esta serie refleja el interés y experiencia de dicha institución en estas patologías. Godfrey y cols.⁽⁹⁾ evaluaron las indicaciones de fibrobroncoscopia en un período de 6 años, de 2148 procedimientos en niños menores de 18 años, sólo en un 0,8% la hemoptisis fue la indicación, de este grupo el 29,4% correspondió a enfermedades de la vía aérea superior, 17,6% a sangrado de la traqueostomía, 17,6% sin causa identificable y el resto misceláneas.

En la tabla 1 se muestran las condiciones asociadas a hemoptisis y hemorragia pulmonar en niños, diferenciándolas según su frecuencia de acuerdo a lo propuesto por Godfrey⁽⁴⁾.

CONDICIONES FRECUENTES

Aspiración de cuerpo extraño, infecciones, FQ y otras.

La aspiración de cuerpo extraño es relativamente común, especialmente en niños de 1-3 años de edad, sin embargo la hemoptisis por esta causa es infrecuente. Godfrey y col.⁽⁹⁾ encontraron que sólo 1 de 17 niños con hemoptisis era debida a esta etiología. La hemorragia es más frecuente al retirar el cuerpo extraño, luego de transcurrido un tiempo suficiente para producir una infección.

La infección aguda de la vía aérea inferior es la causa más común con un 40% de los casos aproximadamente.

Los pacientes portadores de FQ con bronquiectasias extensas son serios candidatos a presentar hemoptisis masiva (5%), la tuberculosis pulmonar puede presentar hemoptisis en forma excepcional (menos del 1%), otra entidad importante en nuestro medio es la enfermedad pulmonar crónica post adenovirus, estas 3 últimas causas producen hemoptisis especialmente en niños mayores.

Traumatismos: accidentes, cirugía y otras causas

El trauma directo al tórax debido a accidentes automovilísticos u otras causas de contusión pulmonar pueden producir hemorragia pulmonar (Figura 1). Niños portadores de traqueostomía, también pueden sangrar, especialmente durante la aspiración.

Un número significativo de niños que fallecen con sospecha de síndrome de muerte súbita presentan en la autopsia sangre en la boca, nariz o pulmones sugerentes de sofocación accidental o intencional. Southall y col.⁽¹⁰⁾ encontraron este hallazgo en 11 de 39 niños durante episodios de ALTE con sospecha de abuso infantil, comparado con ninguno de 46 con ALTE debido a causas médicas.

Cardiovasculares

Son las causas más frecuente de SHAD. La hipertensión pulmonar arterial o venosa debida a enfermedades congénitas o adquiridas fue una causa importante de hemoptisis en niños sin FQ en la serie de Coss- Bu y col.⁽⁸⁾ Otras etiologías son

Tabla 1.- Condiciones asociadas a hemoptisis / hemorragia pulmonar en niños (agrupadas según frecuencia)

Condiciones frecuentes	
Aspiración de cuerpo extraño	
Infección	
Traqueobronquitis	
Neumonía	
Absceso pulmonar	
Fibrosis quística	
Bronquiectasias	
Hidatidosis	
Tuberculosis	
Trauma	
Accidental	
Punción pulmonar	
Broncoscopia	
Relacionado a traqueostomía	
Intencional (sofocación)	
Cardiovascular	
Cardiopatías congénitas	
Hipertensión pulmonar	
Fístulas arteriovenosas	
Tromboembolia pulmonar	
Condiciones poco frecuentes	
Malformaciones pulmonares	
Secuestro pulmonar	
Tumor	
Adenoma	
Carcinoide	
Síndrome hemorragia alveolar difusa (SHAD)	
-Síndromes pulmonar-renal (SPR)	
Síndrome de Goodpasture	
Granulomatosis de Wegener	
Poliangéitís microscópica	
Lupus eritematoso	
Púrpura Scholein Henoch	
-Hemosiderosis pulmonar idiopática (HPI)	

Modificado de Godfrey S. Pulmonary Hemorrhage/Hemoptysis in Children. *Pediatr Pulmonol* 2004; 37: 476-84.

la estenosis mitral, la enfermedad veno-oclusiva pulmonar, falla cardíaca crónica, etc. Si no existe otra causa obvia de hemorragia pulmonar, se debe practicar una ecocardiografía.

Tumores, malformaciones vasculares

Los tumores como el adenoma o el tumor carcinoide son causas menos frecuentes, más prevalentes en pacientes

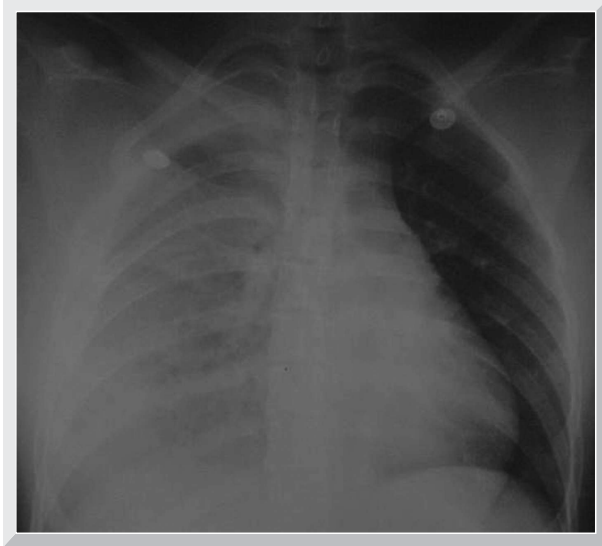


Figura 1. Radiografía de tórax: Hemorragia pulmonar extensa derecha por trauma torácico debido a accidente automovilístico. Se aprecia velamiento casi completo del pulmón derecho que no respeta el ápice, ni el ángulo costodiafrágico.

mayores. Esta causa explicó sólo el 2,6% de las hemoptisis en la serie de Coss-Bu y col.⁽⁸⁾, sin embargo pueden presentar hemorragia masiva de difícil control. Las malformaciones vasculares como fístulas arteriovenosas múltiples, asociada a la telangectasia hemorrágica hereditaria (síndrome de Rendu-Osler-Weber) producen hemorragias especialmente en adultos (11).

Diátesis hemorrágica

Ocasionalmente ha sido reportado en adultos con hemofilia y niños inmunocomprometidos, luego de transplantes de órganos sólidos o médula ósea.

CONDICIONES POCO FRECUENTES

Aquí encontramos las otras causas menos frecuentes de SHAD que corresponde a un grupo heterogéneo de entidades que comprende desde cuadros sistémicos que cursan con capilaritis, donde destaca el SPR, hasta otros sin compromiso sistémico, ni capilaritis, como la hemosiderosis pulmonar idiopática (HPI).

Síndrome de hemorragia alveolar difusa (SHAD)

El SHAD ocurre como resultado de una injuria en los vasos pequeños (principalmente capilares, como también arteriolas y vénulas) de la circulación pulmonar. HPI es la más representativa de este grupo de patologías en niños.

Las actuales clasificaciones de SHAD agrupan las causas, desde el punto de vista histopatológico, según presenten o no capilaritis⁽⁵⁾. La capilaritis que se relaciona especialmente al SPR, es la disrupción inflamatoria que compromete la red capilar pulmonar, involucrando también al intersticio, puede

Tabla 3.- Clasificación del síndrome de hemorragia alveolar difusa (SHAD)

Desórdenes CON capilaritis:
-Capilaritis pulmonar idiopática
-Granulomatosis de Wegener
-Poliangeitis microscópica
-Lupus eritematoso sistémico
-Síndrome de Goodpasture
-Síndrome de anticuerpo antifosfolípido
-Púrpura de Schonlein-Henoch
-Nefropatía por IgA
-Poliarteritis nodosa
-Síndrome de Behcet
-Crioglobulinemia
-Capilaritis inducida por drogas
-Síndrome renal-pulmonar idiopático
Desórdenes SIN capilaritis:
Causas no cardiovasculares
-Hemosiderosis pulmonar idiopática
-Síndrome de Heiner
-Hemorragia alveolar aguda idiopática de la infancia
-Transplante de médula ósea
-Desórdenes de la coagulación
-Enfermedad celíaca
-Infanticidio
Causas cardiovasculares:
-Estenosis mitral
-Enfermedad veno-oclusiva pulmonar
-Malformaciones arteriovenosas
-Linfagioleiomiomatosis pulmonar
-Hipertensión pulmonar
-Hemangiomas capilar pulmonar
-Enfermedad cardíaca crónica
-Trombosis pulmonar con infarto

Modificado de Susarla SC, Fan LL. Diffuse alveolar hemorrhage syndromes in children. Currents Opinion in Pediatrics 2007; 19: 314-20.

presentarse en forma aislada o ser parte de un compromiso sistémico. La capilaritis no es específica de una etiología y está presente en muchas enfermedades vasculares inflamatorias, su hallazgo es importante debido a que se asocia, en general a peor pronóstico. Otras alteraciones ocurren en ausencia de capilaritis y se pueden subdividir según se asocien o no a una cardiopatía (Tabla 2).

Clínicamente el SHAD se puede presentar en un espectro que va desde la falla respiratoria aguda con riesgo vital hasta una presentación más insidiosa con escasos síntomas. Lo más

característico es la presencia de hemoptisis, disnea, hipoxemia, infiltrados alvéolo-intersticiales bilaterales, disnea, palidez y fatiga, mal incremento de peso, hipocratismo digital. Además del compromiso pulmonar pueden existir signos de enfermedad sistémica asociada, debido a la presencia de una patología inmuno-mediada. El pronóstico de estos pacientes también depende del compromiso de otros órganos.

Las pruebas de función pulmonar evidencian un patrón restrictivo y disminución de la capacidad de difusión, la que aumenta durante los episodios de hemorragia aguda.

No se puede diferenciar clínicamente a los pacientes con capilaritis de la hemorragia pulmonar no inmune, en general la capilaritis muestra menores niveles de hematocrito y valores de VHS más altos. La biopsia pulmonar se sugiere frente a la sospecha de capilaritis, debido a que estos pacientes frecuentemente requieren un tratamiento más agresivo.

SHAD ASOCIADO A CAPILARITIS

Son causas muy raras de hemorragia pulmonar en el niño, destacando en este grupo las asociadas a enfermedades sistémicas autoinmunes que involucran al riñón, llamado SPR.

Síndrome pulmonar-renal (SPR)

En este síndrome se incluyen el síndrome de Goodpasture (SGP), lupus eritematoso sistémico (LES), granulomatosis de Wegener (GW), y poliangeítis microscópica (PM). En SGP y LES la hemorragia pulmonar se produce solo por la vasculitis, en cambio en GW y PM es debida además por la presencia de lesiones cavitarias. También ha sido descrito en niños con púrpura de Schonlein-Henoch (PSH) y otros cuadros infrecuentes como síndrome anticuerpo antifosfolípidos y nefropatía por IgA. Existe el SPR inespecífico e idiopático, como los que se manifiestan con edema pulmonar, embolismo o infección en niños con enfermedad renal⁽⁶⁾.

Otras causas de SHAD con capilaritis pulmonar

Aquí se encuentran la capilaritis pulmonar idiopática, poliarteritis nodosa y crioglobulinemia. El propiltiouracilo puede provocar hemoptisis en dosis terapéuticas.

SHAD SIN CAPILARITIS

Son entidades no asociadas a enfermedad inflamatoria vascular, ni sistémica. Dentro de este grupo destaca la HPI y la hemorragia pulmonar idiopática aguda, entre otras.

Hemosiderosis pulmonar idiopática (HPI)

La HPI es una condición rara, la enfermedad está confinada a los pulmones y no hay compromiso renal ni sistémico. El mayor centro de referencia es el Hospital de Niños de Los Ángeles, donde se reporta un caso por año⁽¹⁶⁾. El pronóstico

ha mejorado debido a un diagnóstico precoz y a un tratamiento más efectivo con corticoides sistémicos e inmunosupresores, además de corticoides inhalados. Mientras que un 60% o más fallecía en las primeras series publicadas⁽¹⁷⁾, la supervivencia aumentó a un 86% en el estudio de Saeed y col.⁽¹⁶⁾. Le Clainche y col.⁽¹⁸⁾ en 15 niños seguidos durante 10 años 3 desarrollaron una enfermedad sistémica. Se han reportado epidemias de una forma inusual de HPI que afectó a 30 lactantes en un período de 7 años en el Hospital de Niños Rainbow en Cleveland⁽¹⁹⁾.

Presentación clínica

Goodfrey y col.⁽⁹⁾ revisaron artículos publicados del año 1957-2000, reuniendo 90 pacientes, encontrando que el 70% presentó síntomas respiratorios bajo los 6 años de edad. El cuadro clínico se caracteriza por hemoptisis recurrente y anemia que a menudo es importante. Los episodios severos pueden poner en riesgo la vida por inestabilidad hemodinámica e insuficiencia respiratoria aguda.

En los períodos intercrisis el niño se encuentra relativamente bien, sin embargo en algunos casos pueden presentar fatiga crónica y disnea debidas a los efectos de la anemia residual, así como síntomas respiratorios con tos y broncorrea.

La recuperación de un episodio de hemorragia bien manejado puede ser rápido y completo. Durante el episodio agudo se observan, en la radiografía de tórax, imágenes algodonosas usualmente simétricas, cambiantes, que predominan en las regiones perihiliares y en las bases pulmonares, respetando las zonas apicales y los ángulos costofrénicos (Figura 2). Desde el punto de vista hematológico existe anemia microcítica-hipocrómica, especialmente si la hemorragia ha sido reciente, además de reticulocitosis dependiendo de los depósitos de hierro.



Figura 2. Radiografía de tórax: Hemosiderosis pulmonar idiopática. Se observan imágenes algodonosas bibasales, simétricas que respetan los ápices pulmonares y los ángulos costodiafrágmaticos.

La función pulmonar muestra una alteración ventilatoria restrictiva. Durante el sangrado se detecta una elevación de la capacidad de difusión de CO, lo que indica hemoglobina intra-alveolar. Exámenes para excluir otras causas de hemorragia pulmonar, tales como el SPR o enfermedades de origen cardíaco resultan negativos⁽¹⁷⁾.

Hemorragia pulmonar idiopática aguda de la infancia (Epidemia en Cleveland)

Dearborn y cols. describieron una epidemia de hemorragia pulmonar que afectó a 30 niños, menores de 1 año de edad, entre los años 1993-2000. Todos presentaron una hemorragia alveolar difusa severa, se excluyeron otras causas, 75% requirió transfusión y ventilación mecánica y 5 fallecieron. En algunos la hemorragia disminuyó o se detuvo espontáneamente y en otros se debió usar corticoides. Los investigadores encontraron una fuerte asociación a la exposición de una toxina fúngica de *Stachybotrys chartarum*, presente en el 90% de las casas de estos pacientes. Eran niños pequeños que presentaron un curso severo, además mostraban retardo de la talla y hemoglobinuria, estas características sugieren que deberían ser considerados como un grupo separado de la HPI típica⁽¹⁹⁾.

Otras causas de SHAD sin capilaritis pulmonar

Síndrome de Heiner o alergia a la proteína de la leche de vaca⁽²¹⁾, enfermedad de Won Willebrand, enfermedad celíaca, infantilismo, fármacos en dosis terapéuticas o por sobredosis como el ácido acetilsalicílico o abuso como la cocaína, las inhalaciones de resinas (anhídrido trimetílico), pesticidas asociados a la HPI⁽¹⁷⁾, entre otros.

DIAGNÓSTICO DIFERENCIAL

Hemorragia de la vía aérea superior, hematemesis

Una hemorragia de la vía aérea superior como epistaxis, gingivitis, ulceraciones faríngeas, sangrado de amígdalas o de adenoides pueden simular una hemoptisis. La hematemesis,

poco frecuente en niños, en ocasiones puede ser difícil de diferenciar de una hemoptisis (Tabla 3)⁽¹⁾. Debe tenerse presente que los niños menores degluten la sangre originada en los pulmones, por lo que rara vez presentan hemoptisis, salvo que la hemorragia sea importante, pueden vomitar sangre en ausencia de tos, debiendo plantearse el diagnóstico de hemoptisis en niños con presunta hematemesis de etiología no aclarada y en presencia de anomalías en la radiografía de tórax.

Hemoptisis facticia

Dentro de este grupo se encuentra el síndrome de Munchausen, se presenta especialmente en adolescentes emocionalmente inestables, también ha sido descrito en adultos⁽²²⁾.

APROXIMACIÓN AL DIAGNÓSTICO DE HEMOPTISIS EN NIÑOS

Una aproximación del niño que presenta sospecha de hemoptisis o hemorragia pulmonar se resume en la figura 3⁽⁴⁾. En muchos casos la historia clínica y el examen físico no ayudan mayormente para definir la causa, en ocasiones la etiología es relativamente obvia como los pacientes portadores de FQ avanzada o en enfermedades sistémicas asociadas a hemorragia pulmonar, las otras situaciones requieren más estudios^(3,7).

La radiografía de tórax es mandatoria, indica si la hemorragia es uni o bilateral, además de mostrar su extensión. Los hallazgos más comunes son atelectasias y/o infiltrados parenquimatosos alveolares o intersticiales, sin embargo hasta un tercio de los niños con hemoptisis tienen radiografía de tórax normal.

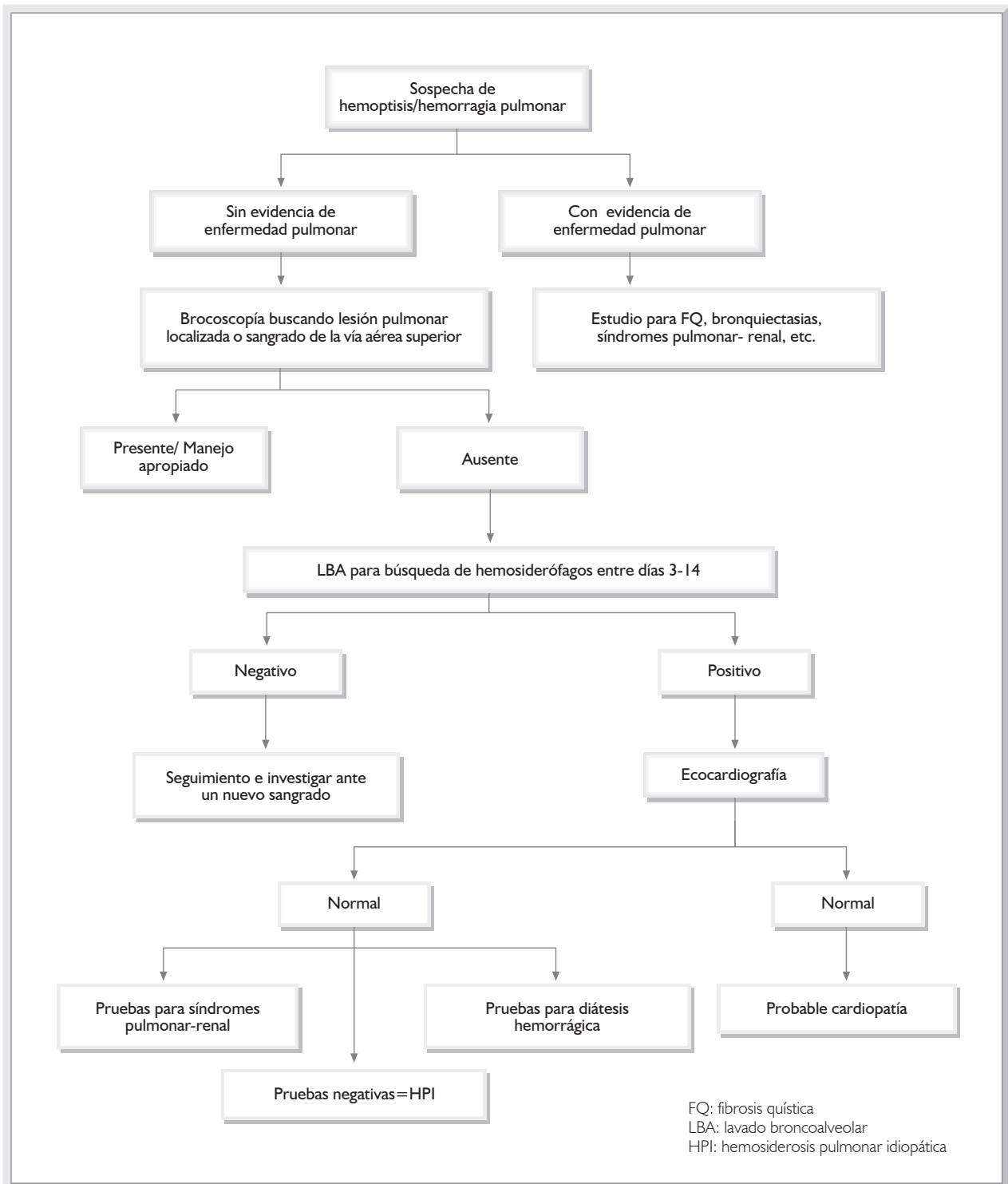
Si un paciente con una radiografía de tórax normal tiene hemoptisis significativa o persistente, se debe practicar una broncoscopia. La administración de eritrocitos marcados con tecnecio 99 es útil para identificar hemorragia activa, a ritmos tan bajos como 0,1 ml/min, la fuente de hemorragia se identifica en el 50% de los pacientes⁽¹⁾.

La tomografía computada (TC) de tórax con contraste puede ser necesaria para definir lesiones cavitarias, bronquiec-

Tabla 3.- Diferencias entre hemoptisis y hematemesis

	HEMOPTISIS	HEMATEMESIS
Color	Rojo brillante y espumoso	Rojo oscuro o marrón
PH	Alcalino	Acido
Consistencia	Puede estar mezclada con esputo	Puede contener partículas de alimentos
Sintomas	Acompañada de la tos o puede estar precedida de un ruido de gorgoteo	Puede estar precedida de náuseas.

Figura 3: Algoritmo diagnóstico de hemoptisis / hemorragia pulmonar.



Modificado de Godfrey S. Pulmonary Hemorrhage/Hemoptysis in Children. *Pediatr Pulmonol* 2004; 37: 476-84.

tasias o malformaciones arteriovenosas que causan hemoptisis⁽²³⁾. La resonancia magnética tiene mayor resolución en los tejidos blandos y es excelente para evaluar el mediastino y los hilios, siendo menos útil para el parénquima pulmonar, distingue con alta precisión los vasos, por lo tanto se le puede

emplear para confirmar malformaciones arteriovenosas.

La cintigrafía de ventilación/perfusión, es útil si se sospecha embolía pulmonar. La angiografía sirve para evaluar malformaciones pulmonares y anomalías de la vasculatura pulmonar (secuestros, malformación arteriovenosa y embolía pulmonar).

En general la ecografía tiene un valor limitado⁽¹⁾.

La broncoscopia, que permite visualizar la vía aérea superior e inferior, debe practicarse con LBA. Durante un sangrado activo se puede determinar el sitio de la hemorragia, además se debe observar el esófago, con el objeto de descartar hemorragia digestiva alta. Está indicada, si la fuente de la hemorragia no es evidente mediante procedimientos por imágenes y las pruebas de laboratorio resultan normales y/o la hemorragia es recurrente o importante.

Cuando la hemorragia es abundante el lugar del sangrado es muy difícil de localizar, por otra parte si la broncoscopia se realiza cuando ha cesado, el sitio puede no ser ubicado. Con el broncoscopio flexible se pueden obtener muestras para cultivo microbiológico y estudios citológicos e histopatológicos, en tanto el broncoscopio rígido es útil para extraer cuerpos extraños y en la hemorragia masiva para mantener una vía aérea permeable mientras se practica una adecuada aspiración⁽¹⁾.

Cuando no existe sangrado activo, ni una causa obvia, se debe practicar un LBA en busca de hemosiderófagos (HMS). Epstein y cols.⁽²⁰⁾ en un estudio experimental en un modelo murino demostraron que los HMS comienzan a aparecer a los 3 días (2,8% del recuento celular total) luego de la introducción de sangre en los pulmones, el nivel máximo se produce el día 6 (60%), permaneciendo hasta el día 10 y los niveles bajan a 10% en 1-2 meses. La demostración de > 20% de HMS en el LBA es diagnóstico de HPI^(17,20).

Si la radiografía de tórax, broncoscopia y LBA resultan normales luego de la hemorragia, es razonable esperar otro episodio de hemorragia para su investigación.

Si hay evidencias de hemorragia pulmonar, no debida a lesión en la vía aérea, ni FQ o bronquiectasias de otra etiología, debería practicarse una evaluación cardiológica, incluyendo ecocardiografía, investigar el SPR u otras enfermedades sistémicas. Si no existen evidencias de enfermedad sistémica, la causa de la hemorragia pulmonar puede ser HPI, cuyo diagnóstico es esencialmente de exclusión.

La biopsia pulmonar raramente es practicada pero puede ser necesaria cuando no es posible descartar enfermedades sistémicas. La histopatología en HPI muestra gran cantidad de eritrocitos en los alvéolos y en el intersticio pulmonar durante el sangrado activo. Luego de algunos días los macrófagos se cargan de hemosiderina transformándose en HMS. No hay evidencias de vasculitis, granulomas, ni inmunocomplejos⁽¹⁷⁾.

TRATAMIENTO

La hemorragia pulmonar puede ser un evento grave y fatal, el enfrentamiento debe ser agresivo para determinar la causa y de esta manera instaurar un tratamiento adecuado.

En pacientes con hemoptisis masiva como el SHAD de comienzo agudo, los objetivos terapéuticos son primero la estabilización que incluye vía aérea permeable, oxígeno y

eventual ventilación mecánica, para tratar la hipoxemia. Los pacientes con hemorragia masiva mueren como resultado de la asfixia más que por intensa pérdida de sangre.

El uso de presión positiva al final de la espiración puede producir compresión y con esto limitar la hemorragia capilar. Si la hemorragia persiste se debe practicar LBA con solución salina fría e instilación de adrenalina 1:10000, como vasoconstrictor, a través del broncoscopio preferentemente rígido, para la extracción de coágulos. La administración de bolos de cristaloides y/o transfusión de sangre pueden ser requeridos durante la hemorragia severa asociada a inestabilidad hemodinámica^(1-3,7).

Alternativas de tratamientos en caso de persistencia de la hemorragia son el taponamiento con balón inflable (Fogarty) con catéter instalado 24 horas, embolización selectiva de vasos pulmonares o bronquiales y finalmente la resección quirúrgica de la zona de sangramiento (segmentomía, lobectomía, neumonectomía).

La terapia en los procesos inmuno mediados y en la HPI, incluye el uso de corticoides, inmunosupresores, como ciclofosfamida, azatioprina, metotrexato, hidroxicloroquina, además de inmunoglobulina endovenosa (IGEV)⁽⁵⁾ a pesar que las publicaciones son limitadas.

En la HPI los corticoides sistémicos son aceptados como medicamentos de primera línea. El tratamiento convencional era con hidrocortisona 7-10 mg/kg/día, dividida en cuatro dosis y luego prednisona 1-2 mg/kg, en días alternos⁽²⁴⁾. Actualmente se ha usado con éxito un tratamiento más agresivo como son los pulsos intravenosos de metilprednisona 30 mg/kg (máximo 1 g), durante 1 h al día por 3 días consecutivos. Nosotros hemos usado exitosamente esta estrategia terapéutica en 4 pacientes⁽²⁵⁾.

La corticoterapia sistémica diaria a largo plazo intenta producir la remisión de la enfermedad, evitando nuevos sangrados, un número importante de publicaciones lo han corroborado^(16-18,24,26).

PRONÓSTICO

Con un tratamiento adecuado hasta el 90% de las hemorragias se detienen. La recurrencia de hemoptisis masiva a largo plazo se estima en un 20% y en hemoptisis menores en un 70%. En general los pacientes con sangrado crónico el pronóstico es bueno con un adecuado tratamiento de la enfermedad de base⁽³⁾. El pronóstico de la HPI y del SPR ha mejorado al agregarse a la terapia inmunosupresores, como azatioprina, hidroxicloroquina, ciclofosfamida, además de la IGEV^(5,16-24,26,27).

CONCLUSIÓN

La hemoptisis y la hemorragia pulmonar en niños son raras pero pueden ser producidas por una enfermedad severa que podría ser fatal si no se hace un manejo adecuado. Si se descartan las bronquiectasias asociadas a enfermedad pulmonar

crónica postviral o FQ, lesiones localizadas en la vía aérea y cardiopatías, las causas de la hemorragia pueden ser patologías muy poco frecuentes que forman parte del SHAD como el SPR o la HPI⁽⁴⁾.

REFERENCIAS

- 1.- Pianosi P, Al-Sadoowh. Hemoptisis en niños. *Pediatr Rev* 1997; 18: 16-19.
- 2.- Boat TF. Pulmonary hemorrhage and hemoptysis. En: Chernick V, Boat TF, Wilmatt RW, Bush A. *Kendig's disorders of the tract in children*. 7a ed. Philadelphia: Saunders, 2006: 676-85.
- 3.- Batra PS, Holinger LD. Etiology and management of pediatric hemoptysis. *Arch Otolaryngol Head Neck Surg* 2001; 127(4): 377-82.
- 4.- Godfrey S. Pulmonary Hemorrhage/Hemoptysis in Children. *Pediatr Pulmonol* 2004; 37: 476-84.
- 5.- Susarla SC, Fan LL. Diffuse alveolar hemorrhage síndromes in children. *Currents Opinion in Pediatrics* 2007; 19: 314-20.
- 6.- von Vigier RO, Trummeler SA, Laux-End R, Sauvain MJ, Truttmann AC, Bianchetti MG. Pulmonary renal syndrome in childhood : a report of twenty-one cases and a review of the literature. *Pediatr Pulmonol* 2000; 29: 382-8.
- 7.- Bidwell JL, Pachner RW. Hemoptysis: Diagnosis and Management. *Am Fam Physician J* 2005; 72: 1253-60.
- 8.- Coss-Bu JA, Sachdeva RC, Bricker JT, Harrison GM, Jefferson LS. Hemoptysis: a 10-year retrospective study. *Pediatrics* 1997; 100: E7.
- 9.- Godfrey S, Springer C, Maayan C, Avital A, Vatahsky E, Belin B. Is there a place for rigid bronchoscopy in the management of pediatric lung disease? *Pediatr Pulmonol* 1987; 3: 179-84.
- 10.- Southall DP, Plunkett MC, Banks MW, Falkov AF, Samuels MP. Covert video recordings of life-threatening child abuse: lessons for child protection. *Pediatrics* 1997; 100: 735-60.
- 11.- Swanson KL, Prakash UB, Stanson AW. Pulmonary arteriovenous fistulas: Mayo Clinic experience, 1982-1997. *Mayo Clin Proc* 1999; 74: 671-80.
- 12.- Shah MK, Huggins SY. Characteristics and outcomes of patients with Goopasture's síndrome. *South Med J* 2002; 95: 1411-8.
- 13.- Millar RW, Salcedo JR, Fink RJ, Murphy TM, Magilavy DB. Pulmonary hemorrhage in pediatric patients with systemic lupus erythematosus. *J Pediatr* 1986; 108: 576-8.
- 14.- Rottem M. Wegener granulomatosis in children and adolescents: clinical presentation and outcome. *J Pediatr* 1993; 122: 26-31.
- 15.- Vats KR, Vats A, Kim Y, Dassenko D, Sinaiko AR. Henoch-Schonlein purpura and pulmonary hemorrhage: a report and literature review. *Pediatr Nephrol* 1999; 13: 530-4.
- 16.- Saeed MM, Woo MS, MacLaughlin EF, Margetis MF, Keens TG. Prognosis in pediatric idiopathic pulmonary hemosiderosis. *Chest* 1999; 116: 721-25.
- 17.- Ioachimescu OC, Sieber S, Kotch A. Idiopathic pulmonary haemosiderosis revisited. *Eur Respir J* 2004; 24: 162-70.
- 18.- Le Clainche L, Le Bourgeois M, Fauroux B, Forenza N, Dommergues JP, Desvós JC, Bellon G, et al. Long-term outcome of idiopathic pulmonary hemosiderosis in children. *Medicine (Baltimore)* 2000; 79: 318-26.
- 19.- Dearborn DG, Smith PG, Dahms BB, Allan TM, Sorenson WG, Montana E, Etzel RA. Clinical profile of 30 infants with acute pulmonary hemorrhage in Cleveland. *Pediatrics* 2002; 110: 627-37.
- 20.- Epstein CE, Elidemir O, Colasurdo GN, Fan LL. Time course of hemosiderin production by alveolar macrophages in a murine model. *Chest* 2001; 120: 2013-20.
- 21.- Heiner DC, Sears JW, Kniker WT. Multiple precipitins to cow's milk in chronic respiratory disease. *Amer J Dis Child* 1962; 1003: 40-60.
- 22.- Bjornson CL, Kira VG. Munchausen's síndrome presenting as hemoptysis in a 12-year-old girl. *Can Respir J* 2001; 8: 439-42.
- 23.- Khalil A, Soussan M, Mangiapan G, Fartoukh M, Parrot A, Carette MF. Utility of high-resolution chest CT scan in the emergency management of hemoptysis in the intensive care unit: severity, localization and etiology. *Br J Radiol* 2007; 80(949): 21-5.
- 24.- Rossi GA, Balzano E, Battistini E, Oddera S, Marchese P, Alquila M, et al. Long-term prednisone an azathioprine treatment of a patient with idiopathic pulmonary hemosiderosis. *Pediatr Pulmonol* 1992; 13: 176-80.
- 25.- Rubilar L, Maggiolo J, Girardi G, González R. Hemosiderosis pulmonar idiopática. Evolución de 5 niños. *Rev Chil Pediatr* 2003; 74(2): 186-92.
- 26.- Kiper N, Gocmen A, Ozcelik U, Dilber E, Anadol D. Long-term course of patients with idiopathic pulmonary hemosiderosis (1979-1994): prolonged survival with low-dose corticosteroid therapy. *Pediatr Pulmonol* 1999; 27: 180-4.
- 27.- Zaki M, Al Saleh Q, Al Mutari G. Effectiveness of chloroquine therapy in idiopathic pulmonary hemosiderosis. *Pediatr Pulmonol* 1995; 20: 125-6.