

HEMOSIDEROSIS PULMONAR ASOCIADA CON FIBROSIS PANCREÁTICA. INFORME DE UN PACIENTE

Hospital Pediátrico Docente "William Soler"

Dr. Roberto Razón Behar* y Dr. Osiris Cubero Menéndez**

Se presenta un caso de hemosiderosis pulmonar asociada con fibrosis pancreática en un niño de 17 meses de edad, cuyo diagnóstico fue establecido por la necropsia. Se discute la posibilidad de una base inmunológica del proceso. Se plantea la existencia de un nuevo síndrome: hemosiderosis pulmonar-fibrosis pancreática.

INTRODUCCION

Se emplea el término de hemosiderosis pulmonar para describir cierto número de estados patológicos caracterizados por la anormal acumulación de hemosiderina en el parénquima pulmonar, como resultado de hemorragias difusas alveolares.¹

Hay teorías que explican la entidad mediante un mecanismo inmunológico.²⁻³

Holzel,⁴ en 1968, publica un caso de hemosiderosis pulmonar en un niño de 18 meses, asociado con deficiencias pancreáticas exocrinas y endocrinas, y plantea clínicamente sus hallazgos.

Basado en ello, Heiner, en 1972,⁵ incluye en su clasificación de la hemosiderosis pulmonar primaria, las asociadas con afección pancreática.

Presentación del caso

Paciente O.A.M., de 17 meses de edad, del sexo femenino y coloración blanca de la piel, que se remite al Hospital Pediátrico Docente "William Soler" por dificultad respiratoria y tos persistente.

Antecedentes patológicos personales: 8 ingresos en otro centro hospitalario por presentar cuadros diarreicos o res-

* Candidato a Doctor en Ciencias. Especialista de II Grado en Pediatría. Profesor Auxiliar.

** Especialista de I Grado en Anatomía Patológica. Profesor Asistente del ISCM-H.

piratorios agudos e intolerancia a las leches. El primer ingreso fue al mes de nacido, donde se sustituyó la leche por fórmula basal de carne.

Exámenes complementarios de interés realizados en los diferentes ingresos: electroforesis de proteínas, dentro de límites normales. Prueba de Mantoux (PPD), 0 mm. Prueba de etanol, negativa. Electrólitos en el sudor, normales. Hemoglobinas que variaron entre 10,9 y 9,3 g %. Rayos X de tórax en varios ingresos: lesiones de aspecto inflamatorio en ambos campos pulmonares.

Antecedentes patológicos familiares: madre asmática.

Historia de la enfermedad actual: fiebre y dificultad respiratoria de una semana de evolución.

Examen físico: peso 8 kg. Ligera palidez cutáneo-mucosa.

Dificultad respiratoria moderada. Frecuencia respiratoria de 40 por minuto. Auscultación: algunos estertores gruesos diseminados.

Evolución: en los primeros días su estado se mantiene sin variación; posteriormente se agrava su cuadro respiratorio y se mantiene la fiebre de 38 a 38,5 °C. En el curso de las investigaciones se detecta una diabetes mellitus (Benedict rojo ladrillo, Imbert positivo, glicemia de 17 mmol/L).

Mejora discretamente con el tratamiento, pero continúa con taquipnea y dificultad respiratoria marcada, fallece a los 22 días de ingresado. La hemoglobina varió de 9 a 8,2 g %.

Los hallazgos radiológicos del tórax al ingreso fueron: infiltrado bronconeumónica en ambos campos pulmonares que parten del hilio hacia la periferia. En exámenes posteriores hay discreta mejoría, pero aumentan marcadamente dichas lesiones en los últimos exámenes.

Los hallazgos necrópsicos fueron los siguientes (figuras 1-4):

- a) Hemosiderosis pulmonar y de ganglios mediastinales.
- b) Fibrosis intersticial pancreática, perilobulillar e intralobulillar, con reducción del número de los islotes de Langerhans.

DISCUSION

La hemosiderosis pulmonar ha sido considerada por numerosos autores como una enfermedad inmunológica asociada en ocasiones a miocarditis, a glomerulonefritis (síndrome de Goodpasture), a precipitinas a la leche de vaca (síndrome de Heiner), o a manifestaciones de una enfermedad difusa del colágeno.¹ A partir de 1972, después del informe del caso de Holzel,⁴ las asociadas con lesión pancreática.⁵

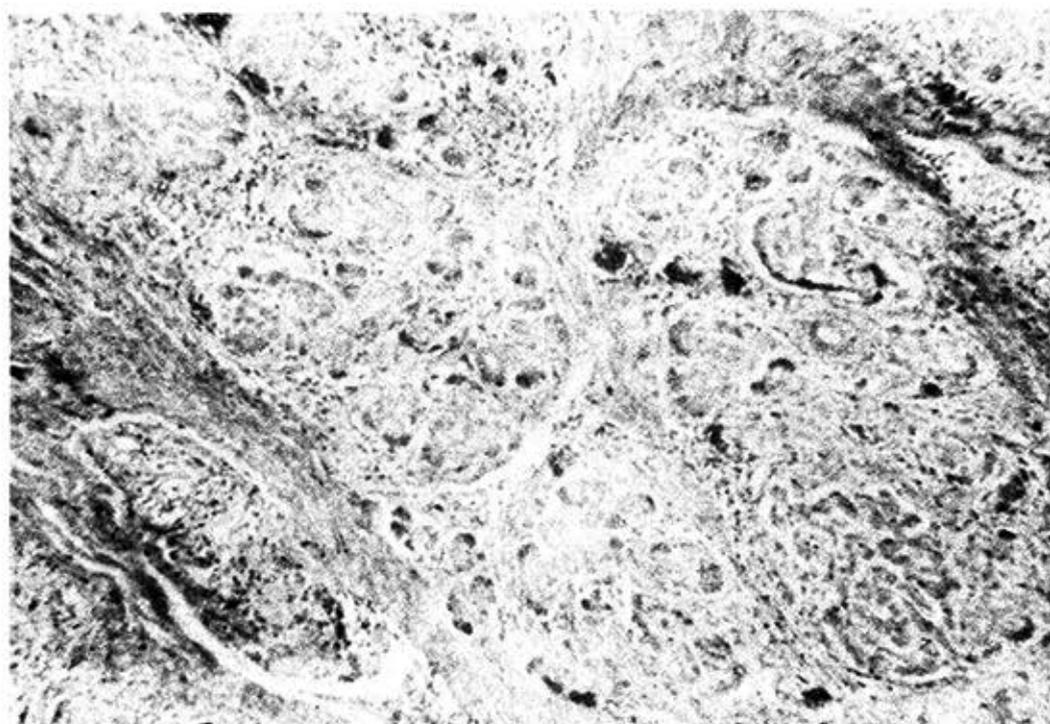


Figura 1. *Fibrosis intersticial pancreática perilobulillar e intralobulillar. E y E. x 100.*

Existe un número de variantes clínicas que cumplen los requisitos para la hem siderosis pulmonar, algunas de las cuales se encuentran escasamente probadas.³ Se conoce poco sobre la patogénesis de estas enfermedades, aunque la información inmunológica disponible indica que puede haber lesión de la membrana basal alveolar (y glomerular en el síndrome de Goodpasture), debida a anticuerpos circulantes autoinmunes²⁻³ o a través de depósitos de complejos inmunes.³

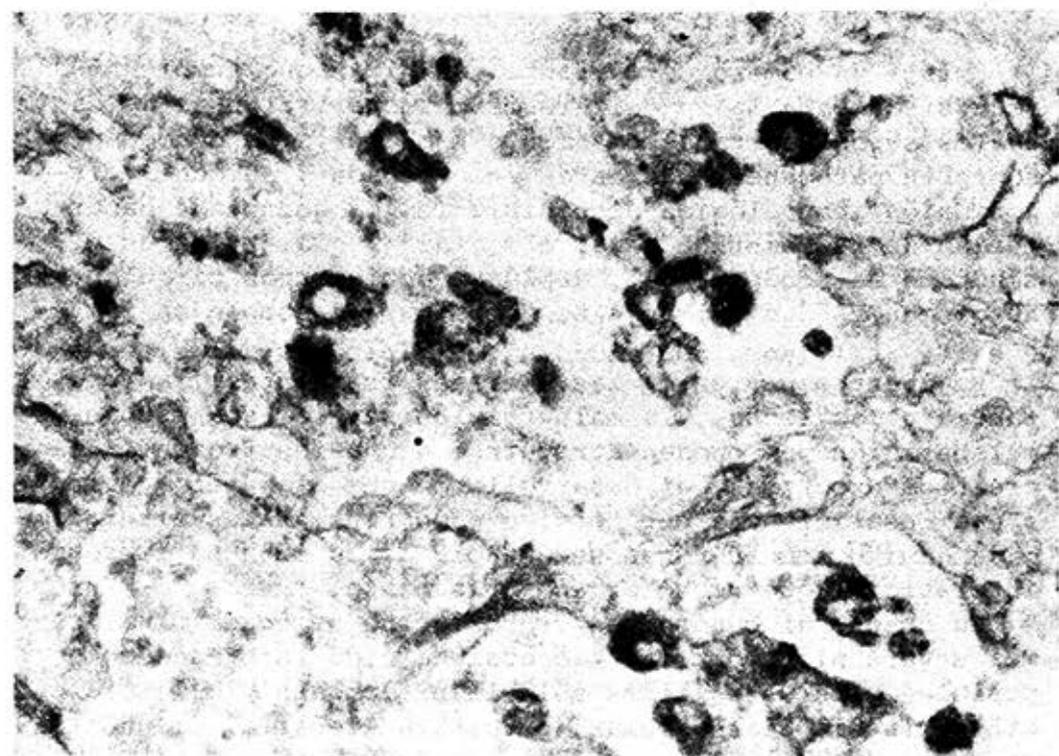
En nuestro paciente, las diarreas frecuentes, la intolerancia a las leches, la malnutrición severa, son signos de malabsorción que pueden atribuirse a una insuficiencia pancreática exocrina y el desarrollo de una diabetes mellitus a una insuficiencia pancreática endocrina. Estas alteraciones pancreáticas fueron consecuencia de la extensa fibrosis intersticial que dicho órgano presentaba.

En cuanto al cuadro respiratorio, no se observó ni anemia severa ni hemoptisis, lo cual ha sido informado como posible, y en estos casos sólo la prolongada vigilancia del niño y la biopsia pulmonar, permitirá llegar al diagnóstico de hem siderosis pulmonar.⁶



Figura 2. Cortes del pulmón con áreas condensadas de color rojo pardo con un tinte ocre y zonas de hemorragia.

Figura 3. Macrófagos cargados de hemosiderina en espacios alveolares. Perls. x 400. Inmersión.



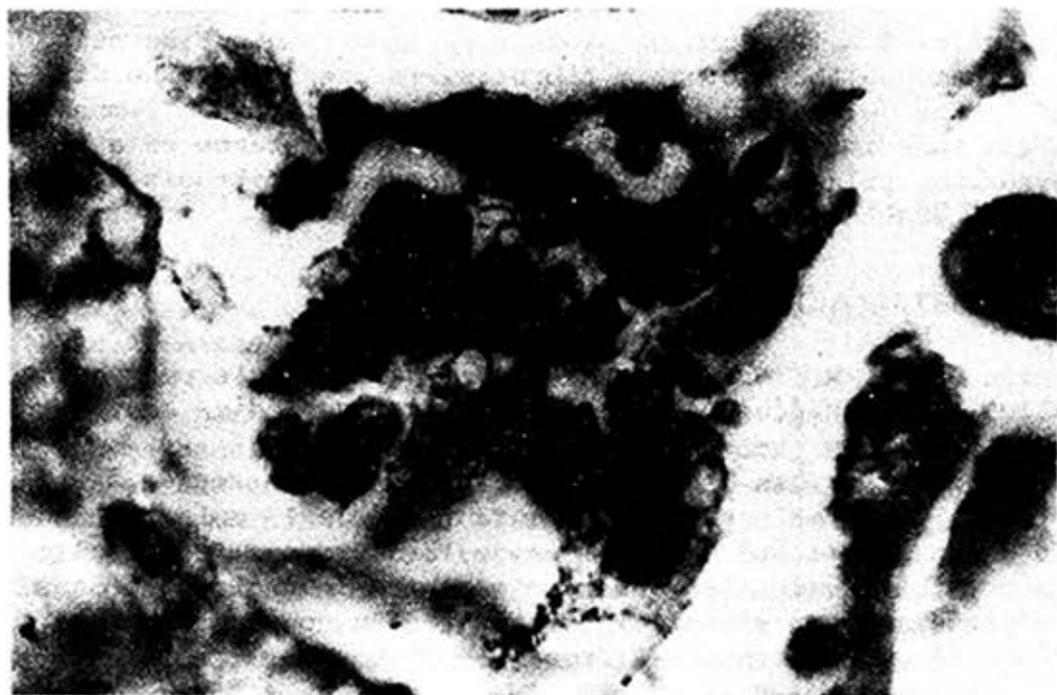


Figura 4.¹² Macrófagos cargados de hemosiderina en espacios alveolares. Perls. x 400. Inmersión.

Los hallazgos necrópsicos en nuestro paciente se circunscribieron al pulmón y al páncreas; además, la semejanza clínica con el caso informado por *Holzel* hace plantear que los 2 pacientes presentaron la misma enfermedad aunque *Holzel* da una explicación diferente a los hallazgos clínicos de su caso, sugiriendo elementos de hemocromatosis y hemosiderosis pulmonar idiopática, sin plantear la posibilidad de una fibrosis pancreática.⁴

Morgan et al. plantean que en caso de la asociación de la diabetes a la hemosiderosis pulmonar, queda pendiente el estudio para determinar si es una asociación fortuita o constituye un ejemplo de lesión del complejo inmune.³

Por las observaciones anteriores, podemos plantear la existencia de un síndrome de hemosiderosis pulmonar-fibrosis pancreática, donde hay que considerar a la base inmunológica del proceso.

SUMMARY

Razón Behar, R.; O. Cubero Menéndez: *Pulmonary hemosiderosis associated with pancreatic fibrosis. Report of a patient.*

The case of a 17 month old infant, pulmonary hemosiderosis associated with pancreatic fibrosis, is presented. The diagnosis was determined by necropsy. Possibility of an immunologic base in this process is discussed. Existence of a new syndrome, pulmonary hemosiderosis-pancreatic fibrosis syndrome, is stated.

RÉSUMÉ

Razón Behar, R.; O. Cubero Menéndez: *Hémosidérose pulmonaire associée à une fibrose pancréatique. A propos d'un cas.*

Il s'agit d'un cas d'hémosidérose pulmonaire associée à une fibrose pancréatique, chez un enfant âgé de 17 mois, et dont le diagnostic a été établi lors de la nécropsie. On discute la possibilité de l'existence d'une base immunologique dans le processus. On signale l'existence d'un nouveau syndrome: hémosidérose pulmonaire-fibrose pancréatique.

BIBLIOGRAFIA

1. Eichenwald, F. H.: Hemosiderosis pulmonar. En: Nelson, W. E.: Tratado de pediatría. 7ma ed. La Habana. Ministerio de Cultura, Ed. Científico-Técnica, 1984. Pp. 1027-1028.
2. Tardío, E.: Bronconeumonías crónicas En: Cruz Hernández, M.: Tratado de Pediatría. 5. ed. Espaxs, Madrid, 1983. Pp. 892-893.
3. Morgan, P. G. M.; M. Turner-Warwich: Haemosiderosis and pulmonary haemorrhage. Br J Dis Chest 75 (3): 225-242, 1981.
4. Holzel, A.: Pulmonary Haemosiderosis followed by exocrine and endocrine pancreatic deficiencies. Proc Roy Soc Med 61: 302, 1968.
5. Heiner, D. C.: Pulmonary hemosiderosis En: Pulmonary Disorders 2. ed. Chicago, W. B. Saunder, 1972. P. 336.
6. Ditto, W. R.; A. J. Ognibene: Idiopathic pulmonary Hemosiderosis without anemia. Report of two cases. Arch Intern Med 114: 490-493, 1964.

Recibido: 4 de febrero de 1987. Aprobado: 2 de marzo de 1987.
Dr. Roberto Razón Behar. Hospital Pediátrico Docente "William Soler". Avenida San Francisco y Perla, Altahabana, Ciudad de La Habana, Cuba.