

HEMOSIDEROSIS PULMONAR IDIOPATICA

Drs. JULIO ESPINOZA, ERICH SIMPFENDORFER y JULIO HASBUN

Cátedra de Pediatría del Prof. Arturo Baeza Goñi. Hospital "Manuel Arriarán".
Santiago.

Hemos considerado de interés el traer a esta Sociedad el presente caso, en mérito de su rareza y a que cronológicamente es el primero observado en nuestro país.

Sólo en 1921, Ceelen reconoció por primera vez esta afección como una entidad nosológica y describió su anatomía patológica. Contribuciones posteriores fueron hechas por Anspach en 1939, por Waldens-trom en 1944 y en 1947 Wyllie, Sheldon, Bodran y Barloso juntaron 17 casos de la literatura y agregaron 7 observaciones. Hasta 1954 se habían publicado 31 casos.

La enfermedad comienza habitualmente en la primera infancia. Parece no haber predisposición hereditaria y aparentemente no existe influencia racial ni geográfica.

La duración de la afección ha sido de 1-3 años en la mayoría de los casos y la más corta fué de 5 semanas. El curso es generalmente intermitente y progresivo y las primeras descripciones siempre hablaban de un desenlace fatal. No obstante algunos casos de Wyllie sobreviven después de 3-12 años de haberse iniciado la hemorragia pulmonar. Es probable que el pronóstico mejore substancialmente con la terapéutica preconizada por la escuela portuguesa en 1952, pues 4 casos tratados en esa forma sobreviven en perfectas condiciones.

La enfermedad se manifiesta por ataques de fatiga bastante bruscos, taquicardia y disnea. Generalmente existe palidez o cianosis. Puede presentarse tos, frecuentemente acompañada de hemoptisis y vómitos con hematemesis. Por parte del aparato cardio-vascular puede haber falla cardíaca derecha aguda, con venas cervicales ingurgitadas, ritmo de galope y agrandamiento del hígado y del bazo. Generalmente existe fiebre.

Estos ataques pueden durar de pocos días a semanas y son seguidos de intervalos relativamente libres de síntomas. La mayoría de estos episodios son la manifestación clínica de una extensa y ma-

siva diapédesis de glóbulos rojos de los vasos pulmonares. Eventualmente se produce una anemia severa de tipo hipocromo-ferribrivo. Pero no hay evidencia de una tendencia hemolítica y los exámenes de fragilidad de los hematíes son normales. Pueden desarrollarse los signos clínicos de corazón pulmonar con disnea y dedos de palillo de tambor. Al examen pulmonar, apenas hay hallazgos clínicos en contraste con los marcados cambios radiológicos. Estos consisten en una disminución de transparencia de ambos campos pulmonares con diseño reticular (mo-teado tosco) que pierde de intensidad hacia la periferia (diagnóstico diferencial con tuberculosis miliar y sarcoidosis).

Otros elementos importantes en el diagnóstico son: el examen del desearro, en el que se encuentran células epiteliales y fagocitos cargados de hemosiderina y la punción pulmonar para obtener tejido que contenga pigmento férrico que se tiñe intensamente con el azul de Prusia.

Como tratamiento, ha propuesto la escuela portuguesa con Salazar de Sousa, la esplenectomía, por considerar que la fragilidad vascular a nivel del pulmón es la consecuencia de un hiperesplenismo que actúa electivamente sobre los vasos del pulmón por una deficiencia marcada del tejido elástico a este nivel, exponiéndolos a traumatismo indebidos.

CASO CLÍNICO

Nuestro caso es el siguiente:

Lactante de 9 meses. Peso 7.300 grs. Talla 68 cms. Hijo de padres sanos, ingresa al Servicio de Urgencia del H. Arriarán el 28-V-56. Nacida de 8 meses. Embarazo y parto normales. Alimentada al pecho, complementado desde los 7 meses con leche Nido. 150 grs. 3 veces al día. Una sopa desde hace una semana. Se sentó a los 8 meses. Se para con apoyo.

Enfermedades anteriores: Dermatitis a los 15 días de edad. Resfrios con bronquitis a repetición. Diarreas en tres oportunidades. Otitis media supurada a principios de Mayo.

Enfermedad actual: Se inicia un día antes de su ingreso con decaimiento, respiración quejumbrosa, palidez acentuada y falta de apetito. Como estos síntomas se acentuaran, en especial la palidez, la traen al Servicio de Urgencia. No ha presentado hemoptisis. Al examen físico se encuentra un lactante con estado nutritivo satisfactorio. Destaca la intensa palidez, su respiración quejumbrosa y su fascies angustiada. Temperatura 37.3. Se aprecia una intensa anemia conjuntival y de las mucosas que se estima clínicamente no superior a 2 millones de glóbulos rojos X mm³. Boca: 2 incisivos medios inferiores. Faringe: congestiva. Pulmones: contrariamente a lo sospechado, no se encuentran signos clínicos de condensación pulmonar. Corazón: taquicardia muy acentuada, tonos timbrados. Punta late en el 4º espacio, por dentro de la línea mamilar. Abdomen: en la piel del abdomen se aprecia una lesión pruriginosa. Hígado a 4 cms. por debajo del reborde costal. Bazo (—). Extremidades nada especial. Con estos antecedentes se formula el diagnóstico de Anemia hemolítica aguda y dada la gravedad de la enferma se le transfunden de inmediato 150 cc. de sangre. No hubo tiempo de hacer hemograma antes de la transfusión. Evolución: la enferma reaccionó rápidamente a esta terapia y su estado general tan comprometido pasó a ser bueno, recuperándose de la anemia, la angustia y la disnea. Se alimentaba bien. El estado hematológico dió los siguientes resultados. Hemograma del 30-V: Gl. rojos 4 Mill-Hb 81% Leuco. 28.600 - Bas-Eo-Miel-Juv.-0 Bac 12 Segm. 71 Linf. 15 -Monoc. 1-Turk 1. Anisocitosis discreta-Poiquilocitosis y macrocitosis, policromatofilia. Neutrófilos con escasas granulaciones tóxicas. Linfocit. y plaquetas normales. Hemograma del 31-V: Gl. rojos 4.1 Mill-Hb. 67%-Retic. 8%-Leucocitos 17.400- Bac. 17-Seg. 59- Linf. 19-Mono 5-Plaquetas 625.000 x mm³. Anisocitosis normomicrocítica moderada. Regular proporción de macrocitos policromatófilos. Poiquilocitosis escasa. Resistencia globular: normal. Bilirrubinemia total 0.8 mg.-%-Test de Coombs (—). Un mielograma reveló médula normoblástica con hiperplasia eritroblástica moderada. Sedimentación 5 mm. Con estos resultados se pudo descartar la anemia hemolítica. Al tercer día de hospitalización presentó en la lesión pruriginosa de la piel del abdomen gran cantidad de petequias. Por tal motivo se solicitó tiempo de coagulación y protrombina que resultaron normales.

El estudio radiológico (Dr. Hasbun) dió la clave del diagnóstico. En tres radiografías se reveló una disminución de transparencia de ambos campos pulmonares con aspecto finamente trabeculado del parénquima pulmonar que hizo al radiólogo enunciar el diagnóstico de Hemosiderosis pulmonar idiopática.

La enferma siguió muy bien durante 5 días. Febril 38º. Ex. pulmonar (—). Se le administraron Penicilina 600.000 U. diazias. Al 6º día de hospitalización.

en la noche, pasando la ronda, se encontró la enfermita muy decaída, disnéica y quejumbrosa, intranquila. Había cianosis labial. En los pulmones se encontró zona de crépitos en el tercio superior derecho. El hígado estaba a 3 cms. Falleció en la mañana del día siguiente. No habiendo presentado hemoptisis en ningún momento.

La posibilidad de una curación por esplenectomía se esfumó por desenlace tan brusco e inesperado.

El estudio necrópsico (Dr. J. Espinoza) reveló intensa anemia de la piel, mucosas y de casi todos los parénquimas. Los pulmones aparecían de color rojomoreno y salpicados por petequias del tamaño de la cabeza de un alfiler. Al incidirlos, la consistencia se apreciaba aumentada en forma difusa y el parénquima de color rojo-oscuro, algo grisáceo y por la expresión daba salida a escasa sangre líquida sin aire.

El Hígado estaba algo aumentado de tamaño, pesaba 32 grs. Su consistencia era normal.

El examen microscópico de los pulmones (Microfotografía) reveló muy intensa hiperhemia y prácticamente todos los alvéolos ocupados por glóbulos rojos bien conformados y abundante pigmento café-amarillento, libre o fagocitado por macrófagos del lúmen o por las células de revestimiento alveolar. Células epiteliales de la mucosa de bronquiólos y bronquios pequeños también contenían pigmento fagocitado. En numerosas zonas, especialmente en el lóbulo inferior izquierdo, los tabiques interalveolares se encontraron engrosados por la presencia de abundante infiltrado inflamatorio mononuclear (linfocitos, mononucleares grandes y fibroblastos) y escasos polinucleares, notándose, además, la existencia de fibras conjuntivas delgadas, en pequeña o regular cantidad. En los tabiques interalveolares, también había pigmento fagocitado. Los vasos sanguíneos, arteriales y venosos, se encontraron con su lúmen algo reducido por la infiltración celular de los tabiques y no rara vez sus endotelias contenían fino pigmento. La coloración específica para el hierro, con Ferricianauro Ferroso, resultó intensamente positiva en el pigmento fagocitado. La coloración de Weigert para la elástica, demostró a ésta de aspecto normal en las arterias y muy disminuída, en forma de delgadas y discontinuas trabéculas, en los tabiques interalveolares.

El examen microscópico del hígado reveló ligera tumefacción turbia, intensa hiperhemia capilar y discreta proliferación de las células de Kuoffer en algunas zonas. No se encontró ninguna clase de pigmento.

En el bazo se apreció al examen microscópico, hiperplasia tanto de la pulpa blanca como de la roja, encontrándose en esta última estrechamiento marcado de los senos venosos. Tampoco se observó aquí ninguna clase de pigmento.

El examen microscópico de otros órganos (ganglio mesentérico, riñones y páncreas) no reveló alteraciones de importancia.

En resumen, los pulmones revelaron intensas lesiones de hemosiderosis, acompañadas de alteraciones regularmente acentuadas de tipo infiltrativo y fibrosis del intersticio. El fenómeno central en los pulmones aparece constituido por la hemorragia y la fagocitosis consecutiva del pigmento. En el hígado y bazo, particularmente en este último, se evidenciaron claras manifestaciones hiperplásicas del retículo-endotelio (de las células de Kupfer en el 1º y de la pulpa roja en el 2º), lo cual permite afirmar una reacción generalizada del S.R.E en sus órganos fundamentales (pulmones, Hígado y Bazo), pero la Hemosiderosis sólo se realizó a nivel de los pulmones.

La causa de la muerte debemos relacionarla, primero con la Anemia aguda generalizada y segundo con la sobrecarga cardíaca derecha que debió haberse producido en vida, dadas las lesiones descritas en los pulmones, aunque anatómicamente no se evidenció hipertrofia del ventrículo derecho, tal vez por tratarse de un proceso relativamente reciente.

COMENTARIO

La etiología y patogenia de la enfermedad que comentamos se desconoce. Esta última se relaciona, de acuerdo con los hallazgos anátomo-patológicos, con la fibrosis pulmonar que es dable observar más o menos precozmente. La fibrosis, para la mayoría de los autores sería primaria, vale decir, constituiría el punto de partida de las lesiones vasculares del pulmón que agravaría el proceso y daría lugar a un círculo vicioso de mutua mantención y agravamiento de los respectivos procesos. Sin embargo, no faltan investigadores que suponen una lesión vascular primaria, causante de las hemorragias y fibrosis subsiguientes. Enfermos de Anspach revelaron procesos de arteritis necrótica, a los cuales él atribuyó las hemorragias. En realidad, no es posible establecer, ni clínica ni anatómicamente, si la fibrosis o la lesión vascular es lo primitivo, pero como dice Pilcher y Eitzen: "si no se encuentra ni exudado inflamatorio ni necrosis vascular, aún en el sitio de hemorragia reciente y puesto que las lesiones vasculares podrían muy bien ser secundarias a obstrucciones vasculares causadas por la fibrosis, es probable que la fibrosis difusa ocurra primero".

Por otra parte, existen autores que su-

ponen, como en la hemosiderosis generalizada, un hiperesplenismo como un fenómeno básico y patogénico en la enfermedad que nos preocupa y el cirujano portugués ya citado basa allí su indicación operatoria de la esplenectomía, operación que, por lo demás, ha sido seguida de mejoría de algunos enfermos. Sabemos que la hiperesplenía no es más que la exageración patológica de la función fagocitaria tan conocida del Sistema Reticulo Endotelial, relacionada con la destrucción de los glóbulos rojos y la transformación de la hemoglobina. Pues bien, en la afección que comentamos y en el caso particular nuestro, pudo observarse en forma evidente una proliferación reticuloendotelial en todos aquellos sitios donde este sistema está representado más ampliamente, es decir, Pulmones, Hígado y Bazo. Siempre se nos escapa el por qué la hemosiderosis está localizada en los pulmones, pero la reacción reticuloendotelial tan acusada, nos induce a concederle algún papel importante en la patogenia tan discutida de esta rara y curiosa enfermedad.

RESUMEN

Se relata un caso anátomo-clínico de Hemosiderosis Pulmonar Idiopática, el primero observado en Chile y se resume su etiopatogenia, sintomatología y anatomía patológica.

SUMMARY

A case of Idiopathic Pulmonary Hemosiderosis from clinical and pathologic viewpoint, (the first one observed in Chile), is related. The etiology, clinical findings and pathology are summarised.

BIBLIOGRAFÍA

- CORDEIRO, M. — "Un cas d'hémossiderose pulmonaire idioopathique guéri par splénectomie". *Helvetica Paediatrica Acta*, Vol. 7-1952.
- FLEISCHNER, F. G. and REINER, L. — "Linear X Ray shadows in acquired pulmonary hemosiderosis and congestion". *New England Journal of Medicine*, 250: 900-905 (May 27), 1954.
- PILCHER, J. D. and EITZEN, O. — "Pulmonary Hemosiderosis in a Six Year Old Boy". *American Journal of Diseases of Children*: 67:387, 1944.