> RINCÓN DE LA NEUMOLOGÍA PEDIÁTRICA

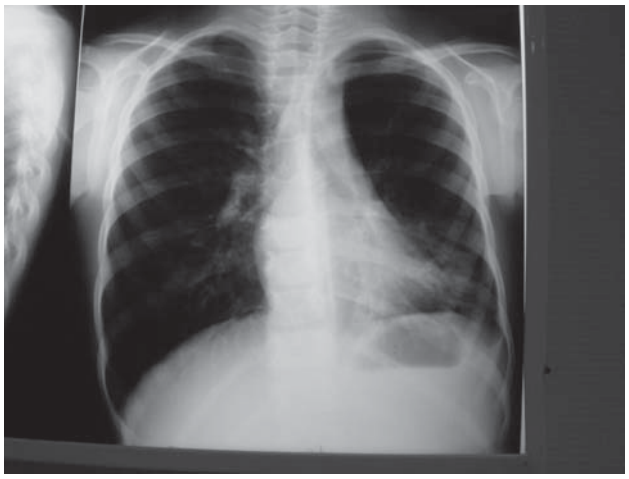
Hemoptisis en la edad pediátrica: A propósito de un caso

Dr. Antonio Ruiz Conde[1] , Dra. Luisa Aymerich Rico[2] , Dr. Florentino Díaz López[3]
[1] Neumología pediátrica, Servicio de Pediatría del Complejo Hospitalario de Vigo
[2] Sección de escolares, Servicio de Pediatría del Complejo Hospitalario de Vigo
[3] Sección de Cirugía Pediátrica., Servicio de Pediatría del Complejo Hospitalario de Vigo

INTRODUCCIÓN

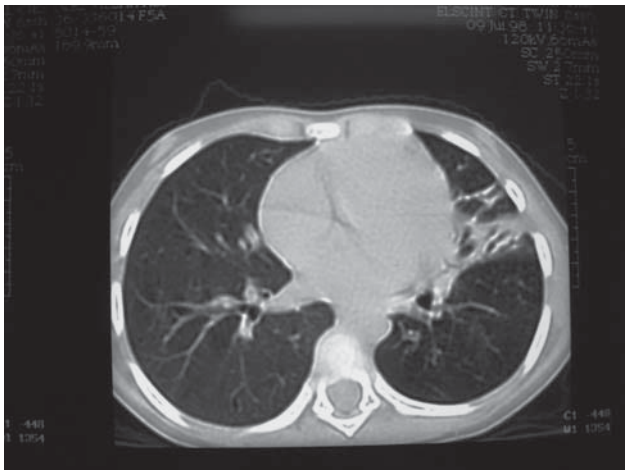
Se presenta el caso de una niña que a la edad de tres años y once meses correctamente vacunada y con buen desarrollo ponderoestural padece una bronconeumonía tratada ambulatoriamente con Cefuroxima y Claritromicina oral, desde entonces presenta infecciones respiratorias agudas frecuente que se acompañan de crepitantes en la base izquierda y expectoración purulenta con recidiva rápida al terminar los tratamientos antibióticos. En las radiografías de tórax se aprecia condensación persistente en língula y base izquierda (ver imagen 1). A la edad de 5 años el TAC de tórax demuestra bronquiectasias sobre todo en língula y con menor intensidad en los segmentos basales del lóbulo inferior izquierdo, con hiperinsuflación compensadora del lóbulo superior izquierdo (ver imagen 2).

Imagen 1. Hemoptisis en la edad pediátrica: A propósito de un caso.



En el estudio etiológico se descarta patología subyacente y se clasifica como bronquiectasias localizadas secundarias a neumonía comunitaria:

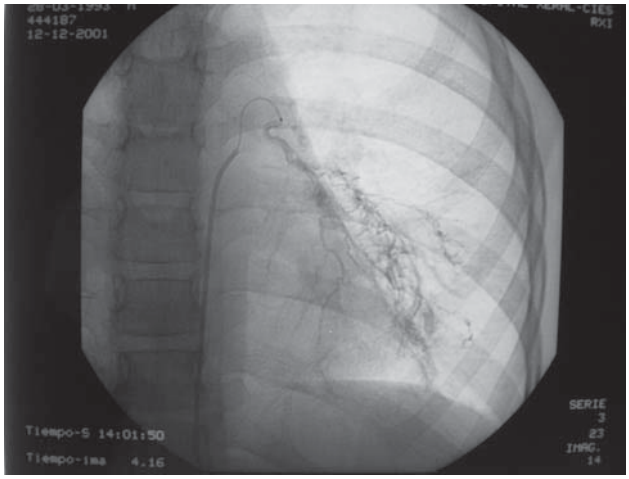
Imagen 2. Hemoptisis en la edad pediátrica: A propósito de un caso.



Hemograma: 13.440 leucocitos (N: 76.2%, L: 19.6%, M: 2.4%, E: 1.1%, B: 0.6%) Hematíes 4.370.000, Hemoglobina 12.9 g/dl, Hematocrito 36.9%, VCM 84.5 fl.
Bioquímica: función hepática y renal normales.
Coagulación normal.
Mantoux a las 72 horas: 0 mm, cloro en sudor 34 mmol/L, alfa 1 antitripsina 154 mg/dl,
IgG 1400 mg/dL, IgA 255 mg/dL, IgM 274 mg/dL. IgE total 50.9kU/L. Rast negativo.
Subclases IgG: IgG1 870 mg/dl, IgG2 120 mg/dL, IgG3 9.2 mg/dL, IgG4 25.8 mg/dL.
Complemento: C3: 118 mg/dL (90-180), C4: 13 mg/dL (10-40).
Proteinograma: normal.
Serología:
IgG anti-Toxoplasma: negativo. IgG anti CMV y IgM anti CMV negativo. Antígeno temprano del VEB: negativo, IgM anti VCA de VEB: negativo, IgG anti VCA de VEB: positivo. IgG Myc. Pneumoniae: positivo, V. Indice M. Pneumoniae >3,
IgM Myc. Pneumoniae: negativo.
Aspergillus: A. Fumigatus Ag Som., A. Fumigatus Ag Met.,

A. Flavus, A. Niger, A. Nidulans: negativeo
Candidas: Candida Albicans: negativo.
Cultivos de esputo: flora orofaringea por incapacidad de expectoración eficaz.
Hemocultivo: no se detectó crecimiento.
Citología nasal: ultraestructura ciliar dentro de los límites de la normalidad.
Función pulmonar:
Espirometría forzada: inicialmente obstrucción al flujo leve de pequeña vía aérea que se normaliza con el crecimiento y el entrenamiento de la técnica espiratoria.
Volúmenes pulmonares: inicialmente aumento del volumen residual en grado moderado que se normaliza.
Difusión: en el rango de la normalidad.
A los 8 años de edad presenta hemoptisis, en el estudio de arteriografía bronquial (ver imagen 3) se evidencia la arteria bronquial izquierda hipertrófica y vasos colaterales que comunican con la arteria subclavia izquierda. Tratada inicialmente con embolización de las ramas subsidiarias. Posteriormente se realiza lingulectomía por la persistencia de la hemoptisis originada en un área bien delimitada del árbol bronquial con fácil abordaje quirúrgico.

Imagen 3. Hemoptisis en la edad pediátrica: A propósito de un caso.



Anatomía patológica de la língula: luces bronquiales dilatadas con moco en su interior, rodeado de infiltrado inflamatorio crónico. En el resto del parénquima existe una importante extravasación hemática y colapso alveolar.
Cultivo del pus intrabronquial: Streptococcus grupo viridans.
La evolución posterior ha sido satisfactoria sin tos ni expectoración basal y sin exacerbaciones.

DISCUSIÓN

Las bronquiectasias son el resultado final de enfermedades diferentes que tienen puntos de manejo en común, consisten en dilataciones anormales e irreversibles de los bronquios con alteración del epitelio ciliar y tendencia a la colonización por bacterias que desarrollan una respuesta inflamatoria que favorece la progresión de la lesión pulmonar originando expectoración mucopurulenta crónica. Las bronquiectasias también se asocian con incremento de la proliferación de arterias bronquiales y malformaciones arteriovenosas, predisponiendo a algunos pacientes a hemoptisis recurrente. El espectro clínico es muy variado, suelen cursar con infecciones respiratorias de repetición y entre estos episodios los pacientes pueden permanecer asintomáticos o presentar expectoración crónica, que puede ser mucosa, mucopurulenta o purulenta. Puede desarrollar hiperreactividad bronquial, disnea según el grado de afectación de la función pulmonar, dolor torácico de carácter pleurítico por afectación de la pleura visceral, astenia y pérdida de peso. La exploración respiratoria puede ser normal o puede haber estertores crepitantes, roncus y/o sibilancias. En la enfermedad avanzada los pacientes pueden presentar acropaquías, caquexia, signos de insuficiencia respiratoria o cor pulmonale.
El diagnóstico se realiza por tomografía computarizada (TC) de alta resolución sin contraste.

Diagnóstico etiológico

En nuestro entorno socioeconómico la vacunación sistemática frente a sarampión, pertusis y rubeola y las mejoras higienicosanitarias frente a la tuberculosis ha logrado disminuir la principal etiología en el pasado. Pero la mayor superviviencia de otras enfermedades ha producido un rebrote en la incidencia de bronquiectasias en enfermedades como la fibrosis quística, defectos inmunológicos, síndromes aspirativos, asma, déficit de alfa 1 antitripsina, aspergilosis broncopulmonar alérgica, displasia de cartílagos bronquiales y alteraciones del aclaramiento mucociliar.

Diagnóstico de agudización

La agudización la definimos como la presentación de forma aguda y mantenida de cambios en las características del esputo (incremento del volumen, la consistencia, la purulencia o hemoptisis), y/o aumento de la disnea no debidos a otras causas. Se considera agudización grave cuando cursa con taquipnea, insuficiencia respiratoria aguda, insuficiencia respiratoria crónica agudizada, deterioro significativo de la saturación de oxígeno o de la función respiratoria, hipercapnia, fiebre de más de 38 °C, hemoptisis, inestabilidad hemodinámica y/o deterioro del estado cognitivo.

Valoración de la gravedad y seguimiento.

Es recomendable efectuar controles cada 1- 6 meses dependiendo de la morbilidad, gravedad y progresión. Deben comprobarse el color y volumen del esputo en fase estable; el número y la gravedad de las agudizaciones; el grado de disnea; los síntomas y signos de hiperreactividad bronquial; la frecuencia e intensidad de las hemoptisis; la afectación sistémica (astenia, pérdida de peso, febrícula persistente) y la exploración cardiorrespiratoria. Se recomienda realizar un cultivo de esputo con antibiograma en cada visita y en las agudizaciones. Los microorganismos que colonizan con mayor frecuencia son *Haemophilus influenzae* no tipificable y *Pseudomonas aeruginosa*, le siguen *Streptococcus Pneumoniae, Mycobacterium no tuberculosis, staphylococcus aureus y Moraxella catarrhalis*.
Es aconsejable el estudio, como mínimo anual, de la función pulmonar con espirometría y prueba broncodilatadora, y en cada visita, la medida de la saturación de oxihemoglobina. Es posible evaluar la calidad de vida mediante el Cuestionario Respiratorio de St. George validado para paciente con bronquiectasias.
La valoración nutricional debe incluir en cada consulta o ingreso el peso y el índice de masa corporal y anualmente la encuesta dietética de 3 días y medición en sangre de albúmina y prealbúmina.

Tratamiento de la etiología

El tratamiento de las causas subyacentes de las bronquiectasias puede conducir al enlentecer o detener la progresión de la enfermedad.

Tratamiento de bronquiectasias estables

Los broncodilatadores pueden ser útiles en pacientes con obstrucción bronquial y/o hiperreactividad bronquial. La DNasa se ha demostrado eficaz únicamente en las bronquiectasias secundarias a fibrosis quística, estando contraindicadas en los demás casos. Los corticoides orales son más efectivos que los inhalados para disminuir la inflamación bronquial pero su uso prolongado no se debe realizar de forma sistemática por sus efectos secundarios. Los macrólidos disminuyen las agudizaciones por su acción moduladora de la respuesta inflamatoria y por su interferencia con la formación de biopelículas pero debe revisarse periodicamente la aparición de mycobacterias. El tratamiento prolongado con ibuprofeno no está recomendado por los efectos secundarios. No se recomienda la administración prolongada de antibióticos sistémicos, tiene poco beneficio en la disminución del volumen y purulencia del esputo y aumenta las resistencias, excepto en la fibrosis quística con pseudomona. La fisioterapia respiratoria puede ser útil en pacientes con hipersecreción mucosa con expectoración ineficaz. Se aconseja la administración de vacuna antigripal y antineumocócica.

Tratamiento de la agudización

Se basa en la antibioticoterapia en base a los gérmenes más probables con ajuste en base al antibiograma del cultivo de esputo.

Tratamiento quirúrgico

En el caso de bronquiectasias localizadas con complicaciones no controlables con tratamiento médico: exacerbaciones graves, hemoptisis.

Pronóstico

El volumen espiratorio forzado en el primer segundo (FEV1) es el factor predictor de mortalidad más importante. Los factores independientes que mas se relacionan con el declive de FEV1 son: la colonización crónica del esputo por *Pseudomonas aureginosa*, las exacervaciones severas frecuentes y la concentración alta de PCR en suero. El grado de afectación encontrado con el TAC se correlaciona con el grado de deterioro de la función pulmonar.

PARTICULARIDADES EN PEDIATRÍA

En los pacientes pediátricos con bronquiectasias existen las siguientes particularidades a tener en cuenta:

1º Definición.
Las bronquiectasias se definen como una patología permanente y progresiva, sin embargo en los pacientes pediátricos con tratamiento precoz las bronquiectasias pueden disminuir e incluso desaparecer.

2º Clínica.
Dado que no existe el hábito de fumar hasta las etapas de la adolescencia no se enmascara la tos y la expectoración relacionada con bronquiectasias en el paciente pediátrico permitiendo su diagnóstico y tratamiento más precoz.

3º Seguimiento y pronóstico.
La función pulmonar no es un método exacto de seguimiento en el paciente pediátrico, porque la función pulmonar normal puede coexistir con bronquiectasias diagnosticadas con el TAC, ya que el pulmón en crecimiento y maduración puede compensar las alteraciones locales del árbol bronquial.

4º Calidad técnica.
La edad condiciona la colaboración para obtener muestras de expectoración de calidad adecuada y espirometrías reproducibles.

5º Teratogenicidad.
La decisión del número de radiografías y TAC a realizar en los pacientes pediátricos debe ser sopesada en base a la dosis de radiación acumulada y su efecto sobre la fase reproductiva posterior.

BIBLIOGRAFÍA:

1. Nicotra MB, Rivera M, Dale AM, Shepherd R, Carter R. Clinical, pathophysiologic, and microbiologic characterization of bronchiectasis in an aging cohort. Chest. 1995;108:955-61.

2. Pasteur MC, Helliwell SM, Houghton SJ, Webb SC, Foweraker JE, Coulden RA, et al. An investigation into causative factors in patients with bronchiectasis. Am J Respir Crit Care Med. 2000;162:1277-84.
3. Barker A. F.. Medical Progress: Bronchiectasis. N Engl J Med. 2002; 346:1383-1393.

4. O'Donnell A.E. Bronchiectasis. Chest 2008 134:815-823.

5. Vendrell M, de Gracia j, Olveira C, Martínez MA, Girón R, Máiz L, et al. Diagnóstico y tratamiento de las bronquiectasias. Arch Bronconeumol. 2008;44:629-40.

6. Wilson CB, Jones PW, O'Leary CJ, Cole PJ, Wilson R. Validation of the St. George's Respiratory Questionnaire in Bronchiectasis. Am. J. Respir. Crit. Care Med. 1997;156:536-541.

7. Rosen MJ. Chronic cough due to bronchiectasis: ACCP evidence-based clinical practice guidelines. Chest 2006;129:122S-131S.

8. Martínez-García MA, Soler-Cataluña JJ, Perpiñá-Tordera M, Román-Sánchez P, and Soriano J. Factors Associated With Lung Function Decline in Adult Patients With Stable Non-Cystic Fibrosis Bronchiectasis. Chest 2007;132:1565-1572.

9. Oliva Hernández C, Suárez López de Vergara RG, Galván Fernández C, Marrero Pérez CL. Atelectasia. Bronquiectasias. http://www.aeped.es/protocolos/neumologia/1.pdf

10. Santamaria F, Montella S, Camera L, Palumbo C, Greco L, and Boner AL. Lung Structure Abnormalities, But Normal Lung Function in Pediatric Bronchiectasis. Chest 2006;130:480-486.

11. Eastham KM, Fall AJ, Mitchell L, and Spencer DA. The need to redefine non-cystic fibrosis bronchiectasis in childhood Thorax 2004; 59:324-327.

12. Balkanli K, Genç O, Dakak M, Gürkök S, Gözübüyük A, Çaylak H et al. Surgical management of bronchiectasis: analysis and short-term results in 238 patients. Eur J Cardiothorac Surg 2003;24:699-702.