

# Hemosiderosis pulmonar secundaria a poliangeitis microscópica. A propósito de un caso

**Pulmonary hemosiderosis secondary to microscopic polyangiitis. A clinical case study**  
**Hemossiderose pulmonar secundária a poliangeíte microscópica. Relato de caso**

Sofía Rijo<sup>1</sup>, Liliana Cedrés<sup>2</sup>, Martín Notejane<sup>3</sup>, Valentina Cantirán<sup>4</sup>,  
Catalina Pinchak<sup>5</sup>, Isabel Moreira<sup>6</sup>, Juan Cameto<sup>7</sup>, Anabella Rébori<sup>8</sup>,  
Loreley García<sup>9</sup>

## Resumen

**Introducción:** la hemosiderosis pulmonar (HP) es una enfermedad crónica, rara, caracterizada por hemorragia alveolar y acumulación de hemosiderina en los macrófagos alveolares. Puede ocurrir como una enfermedad primitiva pulmonar o secundaria a vasculitis y enfermedades cardíacas.

**Objetivos:** describir el abordaje diagnóstico y terapéutico de una niña con HP secundaria a poliangeitis microscópica.

**Caso clínico:** 2 años, sexo femenino. Síndrome de Down (SD), comunicación auriculoventricular corregida. Bronquiolitis grave a los 22 meses, posteriormente sibilancias recurrentes. Un mes previo al ingreso, anemia severa de perfil ferropénico que requiere transfusión. Cuatro días previos instala síntomas respiratorios y fatiga progresiva en apirexia. Examen físico: reactiva, regular estado general, palidez cutánea no mucosa. Tirajes, sibilancias y subcrepitanes bilaterales. Sopleo sistólico 2/6. Se realiza: oxigenoterapia, broncodilatadores y corticoides. Radiografía: infiltrado intersticial bilateral y difuso, sin cardiomegalia. Hemograma: anemia leve, microcítica, hipocrómica. Metabolismo del hierro confirma ferropenia. Orina: microhematuria transitoria. Función renal normal. Fibrobroncoscopia con lavado bronquioalveolar (LAB): macrófagos con gránulos amarillentos sugestivos de hemosiderina. Estudios etiológicos, anticuerpos (Ac): antinucleares positivos (1/80), anticardiolipinas e inhibidor lúpico negativos. Ac antimembrana basal glomerular (MBG) negativo. Ac anticitoplasma de neutrófilo (ANCA) positivo patrón P-ANCA, Ac antimieloperoxidasa (MPO) positivos, Ac antiproteína 3 (PR3) negativo. Con planteo de poliangeitis microscópica se inicia metilprednisolona, luego corticoides orales e inmunosupresores. Mejoría clínica, sin recaídas, se suspende el oxígeno, no reitera microhematuria, continúa con micofenolato en seguimiento.

1. Posgrado Pediatría. Facultad de Medicina. UDELAR.

2. Asist. Unidad Académica Pediatría B. Facultad de Medicina. UDELAR.

3. Prof. Adj. Unidad Académica Pediatría B. Facultad de Medicina. UDELAR.

4. Posgrado Neumología Pediátrica. Facultad de Medicina. UDELAR.

5. Prof. Agda. Unidad Académica Pediatría B. Facultad de Medicina. UDELAR.

6. Neumóloga pediatra. Unidad de Neumología Pediátrica. HP. CHPR. ASSE.

7. Reumatólogo Pediatra. Unidad de Reumatología Pediátrica. HP. CHPR. ASSE.

8. Nefróloga pediatra. Unidad de Nefrología Pediátrica. HP. CHPR. ASSE.

9. Prof. Unidad Académica Pediatría B. Facultad de Medicina. UDELAR.

Unidad Académica Pediatría B. Facultad de Medicina. UDELAR. Servicio de Neumología Pediátrica. Servicio de Reumatología

Pediátrica. Servicio de Nefrología Pediátrica. HP. CHPR. ASSE

Trabajo inédito.

Declaramos no tener conflictos de intereses.

Se contó con el consentimiento de la familia para la publicación del caso.

Este trabajo ha sido aprobado unánimemente por el Comité Editorial.

Fecha recibido: 2 febrero 2024.

Fecha aprobado: 8 marzo 2024.

**Discusión:** la anemia ferropénica severa con repercusión hemodinámica en un niño con SD orientó a HP. El LAB lo confirmó. La ausencia de afectación renal con microhematuria transitoria y Ac anti-MBG negativos alejó el síndrome de Goodpasture. Los Ac ANCA positivos con el patrón detectado orientaron a poliangeítis microscópica. El pronóstico es variable, siendo peor en casos con recaídas, corticodependencia o falta de recuperación completa. Se sugiere seguimiento individualizado, interdisciplinario, a largo plazo.

**Palabras clave:** Hemosiderosis Pulmonar  
Poliangítis Microscópica  
Vasculitis Asociadas a  
Anticuerpos Citoplasmático  
Antineutrofilos  
Niño

## Summary

**Introduction:** pulmonary hemosiderosis (PH) is a rare, chronic disease characterized by alveolar hemorrhage and accumulation of hemosiderin in alveolar macrophages. It can occur as a primary lung disease or secondary to vasculitis and heart disease.

**Objectives:** to describe the diagnostic and therapeutic approach used on a girl with PH secondary to microscopic polyangiitis.

**Clinical case:** 2 years of age, female. Down syndrome (DS), corrected atrioventricular septal defect. Severe bronchiolitis at 22 months, later recurrent wheezing. One month prior to admission, severe iron deficiency anemia requiring transfusion. Four days prior, respiratory symptoms and progressive fatigue occur in apyrexia. Physical examination: reactive, fair general condition, non-mucosal skin pallor. Drawings, wheezing and bilateral subcrackles. Systolic murmur 2/6. We carried out oxygen therapy, bronchodilators and corticosteroids. Radiography: bilateral and diffuse interstitial infiltrate, without cardiomegaly. Hemogram: mild, microcytic, hypochromic anemia. Iron metabolism confirms iron deficiency. Urine: transient microhematuria. Normal kidney

function. Fiberoptic bronchoscopy with bronchioalveolar lavage (LAB): macrophages with brownish granules suggestive of hemosiderin. Etiological studies: Antibodies (Ab): positive antinuclear (1/80), negative anticardiolipins and lupus inhibitor. Negative anti-glomerular basement membrane (GBM) Ab. Positive anti-neutrophil cytoplasmic Ab (ANCA), P-ANCA pattern, positive anti-myeloperoxidase Ab (MPO), negative anti-proteinase 3 Ab (PR3). After the presentation of microscopic polyangiitis, we started administering methylprednisolone, then oral corticosteroids and immunosuppressants. Clinical improvement, without relapses, oxygen was suspended, microhematuria did not recur, she continued receiving mycophenolate during follow-up.

**Discussion:** severe iron deficiency anemia with hemodynamic repercussions in a child with DS led to HP. The LAB confirmed it. The absence of renal involvement with transient microhematuria and negative anti-GBM antibodies ruled out Goodpasture syndrome. Positive ANCA Abs with the detected pattern indicated microscopic polyangiitis. The prognosis is variable, usually worse in cases with relapses, corticosteroid dependence or lack of complete recovery. Individualized, interdisciplinary long-term follow-up is suggested.

**Key words:** Pulmonary Hemosiderosis  
Microscopic Polyangiitis  
Vasculitis Associated with  
Antineutrophil Cytoplasmic  
Antibodies  
Child

## Resumo

**Introdução:** a hemossiderose pulmonar (HP) é uma doença crônica rara, caracterizada por hemorragia alveolar e acúmulo de hemossiderina nos macrófagos alveolares. Pode ocorrer como doença pulmonar primária ou secundária a vasculite e doenças cardíacas.

**Objetivos:** descrever a abordagem diagnóstica e terapêutica de uma menina com HP secundária a poliangeíte microscópica.

**Caso clínico:** 2 años, sexo femenino. Síndrome de Down (SD), comunicação interatrioventricular corrigida. Bronquiolite grave aos 22 meses, posteriormente sibilância recorrente. Um mês antes da internação, anemia ferropriva grave necessitando de transfusão. Quatro dias antes, ocorrem sintomas respiratórios e fadiga progressiva na apirexia. Exame físico: reativo, estado geral razoável, palidez cutânea não mucosa. Desenhos, sibilos e subcrepitações bilaterais. Sopro sistólico 2/6. São realizados: oxigenoterapia, broncodilatadores e corticosteroides. Radiografia: infiltrado intersticial bilateral e difuso, sem cardiomegalia. Hemograma: anemia leve, microcítica e hipocrômica. O metabolismo do ferro confirma a deficiência de ferro. Urina: microhematúria transitória. Função renal normal. Broncoscopia com fibra ótica com lavagem bronquioalveolar (BAL): macrófagos com grânulos acastanhados sugestivos de hemossiderina. Estudos etiológicos: Anticorpos (Ab): antinuclear positivo (1/80), anticardiolipinas e inibidor lúpico negativos. Membrana basal anti-glomerular negativa (GBM) Ab. Ab citoplasmático antineutrófilo positivo (ANCA), padrão P-ANCA, Ab antimieloperoxidase positivo (MPO), Ab antiproteinase 3 negativo (PR3). Com apresentação de poliangeíte microscópica, inicia-se metilprednisolona, seguida de corticosteroides orais e imunossupressores. Melhora clínica, sem recidivas, suspensão de oxigênio, não houve recidiva de microhematúria, continuou com micofenolato para acompanhamento.

**Discussão:** anemia ferropriva grave com repercussão hemodinâmica em criança com SD levou à PH. O LAB confirmou isso. A ausência de envolvimento renal com microhematúria transitória e anticorpos anti-GBM negativos descartaram a síndrome de Goodpasture. ANCA Abs positivo com o padrão detectado indicou poliangiíte microscópica. O prognóstico é variável, sendo pior nos casos com recidivas, dependência de corticosteroides ou falta de recuperação completa. Sugere-se acompanhamento individualizado e interdisciplinar em longo prazo.

**Palavras chave:** Hemossiderose Pulmonar  
Poliangiíte Microscópica  
Vasculite Associada a  
Anticorpos Citoplasmáticos  
Antineutrófilos  
Criança

## Introducción

La hemosiderosis pulmonar (HP) es una enfermedad crónica, rara, caracterizada por hemorragia alveolar y acumulación de hierro bajo forma de hemosiderina en los macrófagos alveolares, acompañada de engrosamiento de la membrana basal alveolar y fibrosis intersticial<sup>(1-3)</sup>.

En la mayoría de los casos se presenta en la primera década de la vida, sin predilección en cuanto a sexo<sup>(1,3-6)</sup>.

Puede ocurrir como enfermedad primitiva de los pulmones, denominada hemosiderosis pulmonar idiopática o primaria (HPI), o ser secundaria a vasculitis sistémicas y enfermedades cardíacas. La forma primaria es la más frecuente en pediatría, siendo su etiopatogenia poco conocida<sup>(1,2,7,8)</sup>.

Las manifestaciones clínicas de la HP pueden ser variables, clásicamente se presenta con la tríada de anemia, hemoptisis e infiltrados pulmonares<sup>(3-6)</sup>. En lactantes y preescolares suele debutar de forma aguda, acompañada de dificultad respiratoria, estertores y palidez cutáneo-mucosa debido al sangrado súbito y severo. En escolares su presentación es crónica o insidiosa, con anemia ferropénica acompañada de astenia, adinamia e hiporexia. Puede manifestarse también con hemoptisis, disnea, cor pulmonale e hipocratismo digital<sup>(3,4,9,10)</sup>. En oportunidades, dada su presentación clínica inespecífica, puede simular otras enfermedades, como infecciones respiratorias provocando retrasos diagnósticos<sup>(1,8,6)</sup>.

El lavado broncoalveolar (LBA) y/o la biopsia pulmonar confirman el diagnóstico, siendo necesaria la identificación de hemosiderófagos<sup>(4,8,11)</sup>.

El diagnóstico de HP idiopática o primaria se realiza por exclusión de las causas secundarias, siendo las más frecuentes en pediatría las alteraciones cardiovasculares y las vasculitis que cursan con capilaritis pulmonar (enfermedad de Wegener, síndrome de Goodpasture, etc.)<sup>(9)</sup>.

El abordaje terapéutico de estos pacientes requiere del seguimiento permanente de las manifestaciones clínicas y de la función pulmonar para evaluar la actividad de la enfermedad y prevenir complicaciones<sup>(1)</sup>.

El objetivo de este reporte es describir el abordaje

diagnóstico y terapéutico de una niña portadora de SD con hemosiderosis pulmonar secundaria a poliangeítis microscópica.

### Caso clínico

Dos años, sexo femenino. SD, con comunicación auriculoventricular (CIA) amplia, corregida quirúrgicamente a los 3 meses de vida. Hipotiroidismo congénito. Ectasia piélica bilateral sin dilatación uretral.

Neumonía adquirida en la comunidad con planteo de mecanismo aspirativo a los 23 días de vida. Bronquiolitis grave a los 22 meses, posteriormente sibilancias recurrentes de manejo ambulatorio, en tratamiento con fluticasona inhalada y antileucotrienos.

Un mes previo al ingreso actual, presentó episodio de fallo multiorgánico con anemia severa de perfil ferropénico de etiología no aclarada que requirió transfusión de glóbulos rojos y plasma.

Derivada al Departamento de Emergencia Pediátrica del Hospital Pediátrico del Centro Hospitalario Pereira Rossell (DEP- HP-CHPR) por fatiga de varios días de evolución. Sin síntomas respiratorios acompañantes, ni fiebre. Tránsito urinario y digestivo sin alteraciones.

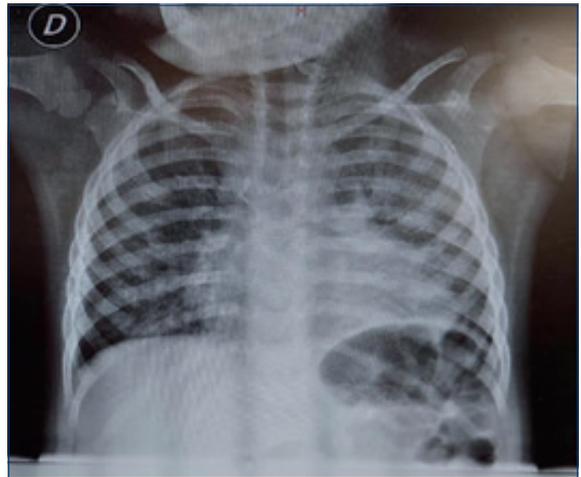
Examen físico. Constantes vitales: Glasgow 15, FC 140 lpm, FR 62 rpm, Sat O<sub>2</sub> 89% ventilando espontáneamente al aire, Tax 36,7 °C, PA 90/60 mm Hg.

Fenotipo Down, regular estado general, palidez cutánea no mucosa. Bien hidratada y perfundida. Tiraje intercostal y subxifoideo con sibilancias espiratorias y subcrepitanes difusos bilaterales a la auscultación. Soplo sistólico 2/6, pulsos presentes y simétricos, extremidades cálidas. Examen abdominal y neurológico normal.

Conducta inicial: oxigenoterapia por cánula nasal de bajo flujo, broncodilatadores inhalados y corticoides vía oral. Se solicitan estudios de laboratorio y radiografía de tórax.

La radiografía de tórax mostró infiltrados algodonosos multifocales bilaterales y compromiso intersticial bilateral y difuso; el índice cardiotorácico era menor a 0,50 y la silueta cardiopericárdica no presentaba alteraciones (Figura 1). Ecocardiograma mostró CIA pequeña sin hiperflujo.

Estudios de laboratorio. Gasometría venosa: Ph 7,38; PCO<sub>2</sub> 37 mmHg; PO<sub>2</sub> 70,6 mmHg; HCO<sub>3</sub> 21,8 meq/L; Bass Excess -3,3; lactato 2,5 (mmol/L). Hemograma: Hb 10,4 g/dl; Hto 33,1%; HCM 23,1 pg; VCM 73,5 fl; ADE 21,6%; glóbulos blancos 10600/L, neutrófilos 6800/L (64,6%), linfocitos 1600/L (15%); plaquetas 139000/L; metabolismo del hierro: sideremia 29 ug/dl; transferrina 464 mg/dl, ferritina 93 ng/ml e índice de saturación de transferrina 5%. Reac-



**Figura 1.** Radiografía de tórax, enfoque antero-posterior. Infiltrados algodonosos multifocales bilaterales y compromiso intersticial bilateral y difuso, silueta cardiopericárdica sin alteraciones.

ción en cadena de polimerasa (PCR) de secreciones respiratorias: negativo para virus influenza A, B, virus respiratorio sincitial, adenovirus y SARS-CoV-2.

Dada la mejoría clínica del funcional respiratorio, se decide ingreso a sala de cuidados moderados para completar valoración.

Se solicitaron estudios complementarios: test del sudor en dos oportunidades, con resultado normal; oximetría prolongada sin y con oxígeno, con mejoría de la hipoxemia, con promedio saturación de 97%.

Tomografía axial contrastada de alta resolución (TACAR) de tórax: leve reducción de los volúmenes pulmonares a predominio de lóbulos inferiores, alteraciones en vidrio deslustrado en ambos lóbulos inferiores, llingula y lóbulo superior izquierdo. Lóbulo superior izquierdo: leve engrosamiento regular de septos interlobulillares. Lóbulo superior derecho: enfisema paraseptal, posibles atelectasias laminares. Fibrobroncoscopía con LBA: vía aérea alta y bronquios hasta subsegmentarios sin lesiones. LBA: glóbulos rojos 100% conservados y escasos linfocitos. Regular cantidad de macrófagos cuyo citoplasma mostraba presencia de gránulos amarillentos sugestivos de hemosiderina. No se contaba con la tinción de Wright-Giemsa para confirmarlo.

Directo normal. No se identificaron antígenos virales, bacterianos específicos e inespecíficos, ni hongos en el cultivo.

Con el planteo de HP se realizó valoración de otros parénquimas. Ecografía de abdomen y aparato urinario: hepatomegalia leve, disminución de ecogenicidad. Riñón izquierdo tercio superior e inferior con áreas hipocógenas mal delimitadas sin aumento de

su vascularización, sugestiva de nefritis. Ectasia piélica izquierda con pelvis renal de 4 mm en sentido antero-posterior. Tomografía abdominal: hepatomegalia regular con lesión focal del segmento 5.

Funcional y enzimograma hepático: estudio de la crisis sanguínea y función renal fueron normales. Examen de orina aislado con cálculo de índice de proteinuria/creatininuria (PRU/CRU): microhematuria ++ presente en tres oportunidades, que luego se normaliza, con índice PRU/CRU de hasta 0,2 g/g.

En interconsulta con nefrólogo pediatra se descarta que la HP sea secundaria a síndrome de Goodpasture. Valorada con gastroenterólogo pediatra, dada la asociación de HP con alergias a las proteínas de la leche de vaca (APLV), se excluyen las proteínas de leche de vaca de la dieta y se indica fórmula de leche de almendras. Test de pérdida sanguínea intestinal (PSI) débilmente positivo. Segundo PSI (con exclusión dietética) negativo.

En el estudio de las causas autoinmunes se encontraron: anticuerpos de enfermedad celíaca no reactivos, dosificación de inmunoglobulina A normal. Factor reumatoideo patológico en dos oportunidades: 257 U/ml y 224 U/ml (rango: 0-20 U/ml). Complemento: C3 132 mg/dl (49-119); C4 23,4 mg/dl (17-48). Ac antinucleares (ANA) positivo (título 1/80), patrón homogéneo. Ac anticitoplasma de neutrófilo (ANCA) no se pudo realizar por presencia de Ac ANA. Ac anticardiolipinas e inhibidor lúpico negativos. Ac antimembrana basal glomerular negativa (MBG). A los dos meses se solicitan nuevamente los Ac ANCA, siendo positivos, patrón de inmunofluorescencia p-ANCA, Ac antimieloperoxidasa (MPO) positivos, Ac antiproteína 3 (PR3) negativo.

En conjunto con reumatólogo pediatra, dados estos hallazgos, se plantea la HP secundaria a vasculitis de pequeños vasos de tipo poliangeitis microscópica (PAM). Se indican tres bolos de metilprednisolona a 30 mg/kg/día, continuando con prednisona oral 1 mg/kg/día con descenso gradual hasta lograr la suspensión con buena tolerancia, descartando así la corticodependencia. Se realizaron siete bolos de ciclofosfamida a 500 mg/m<sup>2</sup> como terapia inmunosupresora de inducción seguidos de ácido micofenólico como terapia de mantenimiento, habiendo cumplido 6 meses.

Presentó buena evolución clínica, sin recaídas, con mejoría del funcional respiratorio. Al mes del alta se suspende la oxigenoterapia, continúa en seguimiento con pediatra y subespecialistas.

## Discusión

El caso clínico que se presenta trata de una niña pequeña con antecedente de SD que desde sus primeros

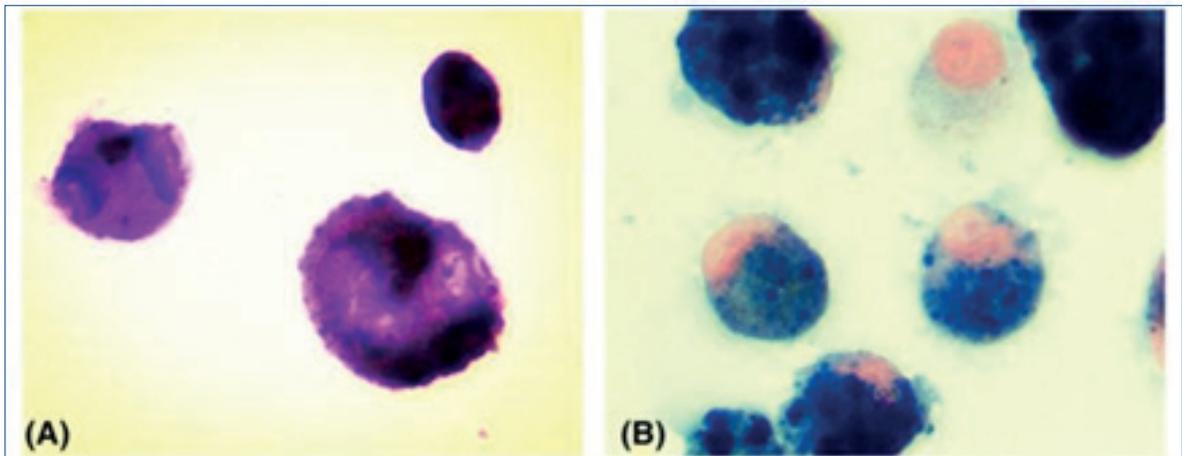
meses de vida instala anemia ferropénica, acompañada de síntomas respiratorios altos y bajos recurrentes interpretados como infecciones respiratorias bajas. Uno de estos episodios se presentó con anemia ferropénica severa con repercusión hemodinámica y respiratoria, requiriendo transfusión de glóbulos rojos y plasma, no encontrándose una causa clara que lo explique. Estos hallazgos alertaron a los clínicos a analizar posibles causas de esta presentación recurrente e inespecífica. Al asociar sus antecedentes patológicos se plantearon como posibles causas de enfermedad pulmonar crónica el daño pulmonar posviral, la fibrosis quística, una probable inmunodeficiencia primaria o la HP.

Los lactantes y niños pequeños con HP no siempre se presentan con la clásica tríada de anemia, hemoptisis e infiltrado pulmonar; la hemoptisis suele faltar secundaria a la pobre capacidad tusígena<sup>(9)</sup>. La presentación insidiosa e inespecífica y la baja frecuencia de la enfermedad posiblemente son los factores vinculados al retraso diagnóstico, como ocurrió en este caso<sup>(8)</sup>.

El antecedente de ser portadora de SD tiene gran relevancia. Este síndrome favorece la aparición de enfermedades autoinmunes, como enfermedad celíaca, diabetes mellitus e hipotiroidismo. En relación con la paciente, es importante destacar que diversos estudios identifican a este síndrome como factor de riesgo para el desarrollo de la enfermedad vascular pulmonar y HP de presentación grave<sup>(11-15)</sup>. En los pacientes con SD, la gravedad de la HP podría deberse a la combinación de una mayor susceptibilidad a lesiones autoinmunes del capilar alveolar, sumado a alteraciones en el desarrollo de la vasculatura pulmonar vinculado a sobreexpresión de factores antiangiogénicos con mayor riesgo de hipertensión arterial pulmonar<sup>(11,12,14,15)</sup>. La mayor frecuencia de infecciones respiratorias bajas vinculado a niveles bajos de IgG2 sérica, conteos linfocitarios bajos y/o menor proporción de linfocitos T y NK podría vincularse a una mayor frecuencia de HP en este grupo de pacientes<sup>(15)</sup>.

Para confirmar el diagnóstico de HP, se necesita la demostración de sangrado intrapulmonar. La biopsia de pulmón se considera el estándar de oro para el diagnóstico; sin embargo, en presencia del hallazgo típico de macrófagos cargados de gránulos amarrados sugestivos de hemosiderina en el LBA (Figura 2), junto con un cuadro clínico compatible, como el de este caso, permitió hacer el diagnóstico de HP<sup>(3)</sup>. Debe considerarse que la hemosiderina en los macrófagos suele visualizarse entre 3 y 21 días luego del sangrado pulmonar, dependiendo de la entidad del sangrado<sup>(16)</sup>.

Después del diagnóstico de HP la evaluación de otros parénquimas es necesaria para determinar asociación lesional y su etiología. Por la presentación clí-



**Figura 2.** A. La tinción de Wright-Giemsa del líquido de lavado broncoalveolar mostró proliferación de macrófagos que contenían muchas partículas grandes en el citoplasma ( $\times 1000$ ). B. La tinción con hierro del líquido de lavado broncoalveolar descubrió proliferación de macrófagos cargados de hierro ( $\times 1000$ ).

Imagen obtenida de Zheng L, Liu X, Zhou X, Liu K. Iron-lad in macrophages in the bronchoalveolar lavage in a welder: Pulmonary siderosis. *Diagn Cytopathol* 2020;48(11):1137-1140. doi: 10.1002/dc.24470

nica, los hallazgos radiológicos y ecocardiográficos se descartó la causa cardiovascular.

El 20% de los casos de HP suelen asociar el hallazgo de hepatomegalia, como se vio en este reporte<sup>(17)</sup>. La presencia de nefritis y microhematuria obliga a plantear causas que asocien la afectación renal y el sangrado pulmonar. En este caso, dada la ausencia de afectación de la función renal, con microhematuria transitoria, proteinurias con índices PRU/CRU en rango normal y anticuerpos antimembrana basal glomerular negativos alejaron el planteo de síndrome de Goodpasture y por el momento se desestimó la biopsia renal.

Se detectaron marcadores de autoinmunidad como son el factor reumatoideo y Ac antinucleares positivos patrón homogéneo. La determinación de los Ac ANCA es útil para el diagnóstico de algunas vasculitis<sup>(18)</sup>. Los Ac ANCA son marcadores, en primer lugar, de glomerulonefritis necrotizante con semilunas aisladas, y, en segundo lugar, de enfermedad renal asociada a vasculitis sistémica de pequeños vasos. Los Ac ANCA positivos con patrón p-ANCA y la presencia de Ac anti-MPO positivos con Ac anti-PR3 negativos orientaron al planteo de la vasculitis tipo poliangeítis microscópica (PAM)<sup>(19)</sup>.

La presencia de microhematuria puede ser guía para la sospecha etiológica, ya que en la poliangeítis microscópica el daño renal se presenta de manera variable, con alteraciones urinarias aisladas (proteinuria o hematuria microscópica) o incluso a forma de glomerulonefritis rápidamente progresiva e insuficiencia renal<sup>(20)</sup>.

En niños son escasos los datos epidemiológicos acerca de las vasculitis asociadas a ANCA, se estima una incidencia de 10 a 20 casos por millón de habitantes al año, afectando mayoritariamente a individuos de sexo femenino entre los 12 a 14 años<sup>(21,22)</sup>.

Con respecto al tratamiento, los glucocorticoides sistémicos, como prednisona o metilprednisolona, constituyen la terapia de primera línea para el tratamiento de episodios agudos de HP. Los agentes inmunosupresores, como hidroxicloroquina, azatioprina y ciclofosfamida, se pueden asociar a la terapia con glucocorticoides orales en los casos de presentación grave<sup>(5,7,11,16,23)</sup>.

Respecto al tratamiento de vasculitis asociada a ANCA en población adulta y según recomendaciones extrapoladas a población pediátrica, en la fase de inducción se utilizan corticoides sistémicos asociados a ciclofosfamida o anticuerpos monoclonales anti-CD20 (rituximab), o ambos. Se ha evidenciado en ensayos clínicos randomizados que el uso de rituximab en la etapa de inducción no es inferior a ciclofosfamida endovenosa, por lo tanto, ambos fármacos son opciones a considerar en la etapa inicial de la enfermedad. En la fase de mantención o mantenimiento habitualmente se utiliza rituximab, azatioprina, metotrexato, micofenolato, entre otros. Se ha visto que con estos tratamientos los pacientes, evolucionan de forma favorable, con remisión y retiro de la terapia corticoidea sistémica, como ocurrió con esta paciente<sup>(18)</sup>.

El pronóstico es variable, siendo bueno en casos de presentación a forma de un único episodio con recuperación completa como en el presente caso. En aquellos

con múltiples recaídas aumenta el riesgo de evolución hacia fibrosis pulmonar e insuficiencia respiratoria crónica grave<sup>(3,8,5)</sup>.

Es fundamental planificar un abordaje y seguimiento interdisciplinario a largo plazo que involucra en este caso a pediatra, neumólogo, reumatólogo y nefrólogo. La frecuencia y tipo de controles clínicos y paraclínicos deberán ser individualizados, no existiendo consensos internacionales. El objetivo será detectar precozmente las recaídas y tratar las complicaciones<sup>(18)</sup>.

## Conclusiones

La HP debe ser considerada en niños que se presentan con síntomas respiratorios recurrentes y anemia ferropénica de causa poco clara, sobre todo en casos de severidad.

A pesar de que la etiología idiopática es la más frecuente, deben excluirse las causas secundarias. En este caso la hematuria microscópica alertó la posibilidad de una vasculitis, que se confirmó con la presencia de anticuerpos ANCA con el patrón específico de la poliangeitis microscópica.

Se requiere de un abordaje diagnóstico y terapéutico interdisciplinario acompañado de un seguimiento prolongado para detectar recurrencias y complicaciones.

## Referencias bibliográficas

- Contreras I, Andrade R, Hemosiderosis pulmonar idiopática: presentación de un caso y revisión de la literatura. *Neumol Pediatr* 2020; 15(3):406-10. doi: 10.51451/np.v15i3.72.
- Prego J, Otormin M, Hemosiderosis pulmonar. Síndrome de Goodpasture. *Arch Pediatr Urug* 2001; 72(Supl 1):S74-7.
- Poggi V, Lo Vecchio A, Menna F, Menna G. Idiopathic pulmonary hemosiderosis: a rare cause of iron-deficiency anemia in childhood. *J Pediatr Hematol Oncol* 2011; 33(4):e160-2. doi: 10.1097/MPH.0b013e318212a6df.
- Rivero M, Seiglie F, Luís M, Pantoja O, Arencibia A. Hemosiderosis Pulmonar Idiopática. *Rev Cubana Pediatr* 2012; 84(2):293-300.
- Maggiolo J, Rubilar L, Girardi G. Hemosiderosis pulmonar idiopática: seguimiento de pacientes durante 25 años (1995-2009). *Rev Chil Enferm Respir* 2021; 37(2):132-8. doi: 10.4067/S0717-73482021000200132.
- Zhang Y, Luo F, Wang N, Song Y, Tao Y. Clinical characteristics and prognosis of idiopathic pulmonary hemosiderosis in pediatric patients. *J Int Med Res* 2019; 47(1):293-302. doi: 10.1177/0300060518800652.
- Dilú Z, Cunill S, Tamayo C, Puzo M, Dilú C. Hemosiderosis pulmonar en un lactante. *MEDISAN* 2013; 17:726-31.
- Rubilar L, Maggiolo J, Girardi G, González R. Hemosiderosis pulmonar idiopática: evolución de 5 niños. *Rev Chil Pediatr* 2003; 74(2):186-92. doi: 10.4067/S0370-41062003000200007.
- Sanz V, López A, Castro M, Sevilla J, García A, Villa J. Anemia aguda grave recidivante como manifestación principal de una hemosiderosis pulmonar idiopática. *An Pediatr (Barc)*

- 2011; 75(1):75-7. doi: 10.1016/j.anpedi.2011.02.017.
10. Castañeda S, Navarro A, Aguilar A, Hemosiderosis pulmonar. En: Martínez y Martínez R. La salud del niño y del adolescente. 5 ed. México: El Manual Moderno, 2005:898-901.
11. Alimi A, Taytard J, Abou R, Houdouin V, Forgeron A, Lubrano M, et al. Pulmonary hemosiderosis in children with Down syndrome: a national experience. *Orphanet J Rare Dis* 2018; 13(1):60. doi: 10.1186/s13023-018-0806-6.
12. McDowell K, Craven D. Complicaciones pulmonares del síndrome de Down durante la infancia. *Rev Síndr Down* 2010; 27(107):126-37.
13. Campos C. Trastornos respiratorios en niños con Síndrome de Down. *Neumol Pediatr* 2015; 10(3):101-5.
14. Galambos C, Minic A, Bush D, Nguyen D, Dodson B, Seedorf G, et al. Increased lung expression of anti-angiogenic factors in down syndrome: potential role in abnormal lung vascular growth and the risk for pulmonary hypertension. *PLoS One* 2016; 11(8):e0159005. doi: 10.1371/journal.pone.0159005.
15. Taytard J, Nathan N, de Blic J, Fayon M, Epaud R, Deschil-dre A, et al. New insights into pediatric idiopathic pulmonary hemosiderosis: the French RespiRare® cohort. *Orphanet J Rare Dis* 2013; 8:161. doi: 10.1186/1750-1172-8-161.
16. Jacobs M, Jacobs Z, Guajardo J. Infantile pulmonary hemosiderosis. *WebmedCentral Paediatr* 2010; 1(10):WMC00907.
17. Şenyiğit A, Ayyıldız O, Babayiğit C, Yıldırım M, Büyükbayram H. Idiopathic pulmonary hemosiderosis. *Eastern J Med* 2001; 6(1):29-32.
18. Cid B, Feuerhake T, Méndez G, Talesnik E, Borzutzky A. Vasculitis asociadas a ANCA en pediatría, serie de casos clínicos. *Andes Pediatr* 2021; 92(6):904-10. doi: 10.32641/andespediatr.v92i6.3709.
19. Justa M, Heras M, Loris C, Plaza L, Alonso L. Poliangei-tis microscópica: descripción de un caso. *An Esp Pediatr* 1998; 49:165-7.
20. Alcobendas R, Remesal A, Fernández P. Vasculitis asociadas a ANCA positivo. *Protoc Diagn Ter Pediatr* 2020; 2:239-48.
21. Ferrandiz R, Ferrandiz M. Childhood versus adult-onset primary vasculitides: are they part of the same clinical spectrum? *Curr Rheumatol Rep* 2019; 21(10):51. doi: 10.1007/s11926-019-0851-8.
22. Jariwala M, Laxer R. Primary vasculitis in childhood: GPA and MPA in childhood. *Front Pediatr* 2018; 6:226. doi: 10.3389/fped.2018.00226.
23. Yang C, Chiang B, Wang L. Aggressive corticosteroid treatment in childhood idiopathic pulmonary hemosiderosis with better outcome. *J Formos Med Assoc* 2021; 120(2):838-46. doi: 10.1016/j.jfma.2020.05.022.

**Correspondencia:** Dr. Martín Notejane.  
Correo electrónico: mnotejane@gmail.com

**Disponibilidad de datos**

El conjunto de datos que apoya los resultados de este estudio NO se encuentra disponible en repositorios de acceso libre.

**Contribución de los autores**

Todos los autores de este manuscrito han contribuido a la concepción y revisión crítica, y realizaron la aprobación final de la versión a publicar.

Sofía Rijo, ORCID 0009-0004-3993-6401.

Liliana Cedrés, ORCID 0000-0001-9600-9568.

Martín Notejane, ORCID 0000-0003-3834-0724.

Valentina Cantirán, ORCID 0000-0001-9626-9327.

Catalina Pinchak, ORCID 0000-0001-7957-6341.

Isabel Moreira, ORCID 0000-0002-5246-0936.

Juan Cameto, ORCID 0000-0003-4119-9207.

Anabella Rébora, ORCID 0009-0009-9004-7358.

Loreley García, ORCID 0000-0003-2151-7554.