

a los tres días de la intervención. Tres años después continúa asintomático.

El llamado síndrome de estrecho torácico superior (TOS) agrupa distintas patologías que afectan al plexo braquial y/o a los vasos subclavios a su paso por tres comprometidas regiones anatómicas: el triángulo interescalénico, el espacio costoclavicular y el espacio subpectoral. La compresión puede ocurrir a cualquiera de estos niveles, por etiologías diversas que poco tienen en común. Existe un grupo de patología tumoral infrecuente que puede originar un TOS por compresión, donde se han descrito casos aislados de tumor desmóide¹, lipoma² o hemangioma de la primera costilla³ entre otros. En nuestra revisión de la literatura no hemos encontrado ningún caso de paraganglioma subclavio como causa de TOS.

La tasa de crecimiento de los paragangliomas es lenta y por lo general son benignos. El criterio de malignidad no viene definido por la histopatología del tumor, sino por la invasión a órganos vecinos, metástasis o recurrencia, observadas en un 5-10% del total⁴. El tratamiento de elección es la exéresis quirúrgica, considerada una cirugía de riesgo por su localización anatómica, estrecha relación con estructuras vasculo-nerviosas e hipervascularización del tumor. La principal complicación postoperatoria es el déficit sensitivo o motor condicionado por la lesión de estructuras nerviosas adyacentes. La radioterapia está indicada en casos inoperables o de modo complementario a la cirugía tras exéresis parcial. De todos modos, esta terapia no suele conseguir la completa erradicación del tumor⁵.

doi:10.1016/j.arbres.2010.07.009

Bibliografía

1. Gehman KE, Currie I, Ahmad D, Parrent A, Rizkalla K. Desmoid tumour of the thoracic outlet: an unusual cause of thoracic outlet syndrome. *Can J Surg.* 1998;4:404-6.
2. Sergeant G, Gheysens O, Seynaeve P, Van Cauwelaert J, Ceuppens H. Neurovascular compression by a subpectoral lipoma. A case report of a rare cause of thoracic outlet syndrome. *Acta Chir Belg.* 2003;103:528-31.
3. Yeow KM, Hsieh HC. Thoracic outlet syndrome caused by first rib hemangioma. *J Vasc Surg.* 2001;33:1118-21.
4. Mondragón-Sánchez A, Montoya Rojo G, Shuchleib-Chaba S. Tumor de cuerpo carotídeo (paraganglioma). *An Med Asoc Med Hosp ABC.* 2003;48:233-6.
5. Maier W, Marangos N, Laszig R. Paraganglioma as a systemic syndrome: pitfalls and strategies. *J Laryngol Otol.* 1999;113:978-82.

Santiago Figueroa Almánzar^{a,*}, Ignacio Artigues Rojas^b y Néstor Martínez Hernández^a

^a Servicio de Cirugía Torácica, Consorcio Hospital General Universitario, Valencia, España

^b Servicio de Angiología y Cirugía Vascul, Consorcio Hospital General Universitario, Valencia, España

*Autor para correspondencia.

Correo electrónico: figue81@gmail.com (S. Figueroa Almánzar).

Hemosiderosis pulmonar idiopática en la infancia: buena respuesta al tratamiento con esteroides sistémicos, hidroxycloquinina y budesonida inhalada

Idiopathic Pulmonary Hemosiderosis in childhood: A Good Response to Systemic Steroids, Inhaled Hydroxychloroquine and Budesonide

Sr. Director:

La hemosiderosis pulmonar idiopática (HPI) es una causa rara y potencialmente mortal de hemorragia alveolar difusa. Se caracteriza por la presencia de infiltrados pulmonares cambiantes, hemoptisis y anemia ferropénica; sin manifestaciones sistémicas ni renales asociadas^{1,2}. La presentación clínica varía desde hemoptisis fulminante o fallo respiratorio agudo hasta clínica respiratoria insidiosa o anemia ferropénica refractaria al tratamiento^{1,3,5}.

Se presenta el caso de un varón de 10 años, sin patología respiratoria previa, con tos irritativa y disnea progresiva de un año de evolución acompañada de hemoptisis en los últimos 6 meses. A la exploración destacaba obesidad (IMC 27) y palidez cutáneo-mucosa. En las pruebas complementarias se evidenció anemia ferropénica (hemoglobina 10,3 mg/dl, hematocrito 32%). El estudio de función renal, hepática, iones, coagulación y orina resultaron normales. Test del sudor 12 mEq/l. Los cultivos de esputo fueron negativos y el mantoux de 0 mm. En la radiografía de tórax se apreciaba engrosamiento hiliar con infiltrado intersticial bilateral predominantemente en lóbulos inferiores. El TAC se muestra en el anexo 1. El estudio cardiológico fue normal. Inmunoglobulinas, complemento, FR, ANA, ANCA, antiDNA, antiMBG, IgA ATT y precipitinas a leche de vaca negativos. El estudio de función pulmonar mostró un patrón restrictivo:

espirometría forzada: FEV1 79%, FVC 80%, FEV1/FVC 90%, broncodilatación negativa, y pletismografía: TLC 67%, FVC 67%, VR 21%, con disminución moderada de la capacidad de difusión de CO. No se observaron alteraciones macroscópicas en la fibrobroncoscopia, obteniendo líquido serohemático con abundantes hematíes (49%) y hemosiderófagos (41%) en el lavado broncoalveolar. Los cultivos para hongos, bacterias y micobacterias de fueron negativos.

El paciente fue diagnosticado de HPI ante la ausencia de hallazgos que sugiriesen otras patologías responsables del sangrado alveolar. Se inició tratamiento con prednisona oral (2 mg/kg/día), budesonida inhalada (400 µg/día), hidroxycloquinina (7 mg/kg/día), sulfato ferroso y salbutamol inhalado a demanda. A los dos meses se inicia descenso de prednisona oral, presentando dos episodios de hemoptisis escasos; no obstante, refiere mejor resistencia al esfuerzo físico y desaparece la anemia. A los 14 meses, sin síntomas y recibiendo 10 mg de prednisona cada 48 h, comienza el descenso de hidroxycloquinina, suspendiéndola a los 2 años de su inicio; finaliza 10 meses después la prednisona. Actualmente, 3 años y medio después del diagnóstico, recibe budesonida inhalada (400 µg/día) y no ha tenido nuevas exacerbaciones, únicamente presenta disnea a esfuerzos intensos. Los controles analíticos, radiológicos y de función pulmonar han sido normales y no ha experimentado efectos adversos a la medicación.

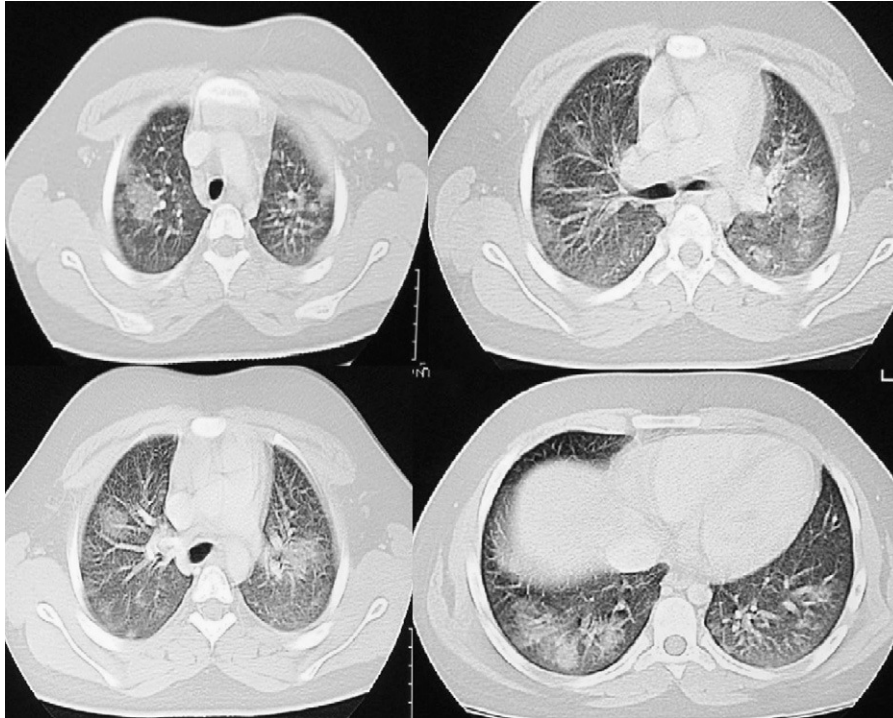
Resulta difícil establecer recomendaciones sobre el manejo de la HPI. Las series de casos publicadas cuentan con número limitado de pacientes y la respuesta a los fármacos es variable. Los corticoides sistémicos representan la primera línea en el tratamiento agudo; parecen controlar el sangrado, mejorar la radiología y disminuir la morbimortalidad^{1,3-5}. Los beneficios a largo plazo son menos evidentes; aunque su uso prolongado, se relaciona con mayor supervivencia, disminución de reagudizaciones y menor fibrosis pulmonar^{1-4,6}. Los efectos adversos por el

uso prolongado de corticoides sistémicos en la infancia y el riesgo de recurrencias al descender la dosis plantean la necesidad de tratamientos alternativos^{3,5,6}.

La efectividad de la hidroxiclороquina ha sido documentada, tanto en fase aguda, como de mantenimiento tras fracaso de

Anexo 1

TAC torácico: múltiples infiltrados bilaterales y difusos, algunos de morfología pseudonodular, con áreas de Ground Glass y adenopatías hiliares de pequeño tamaño.



corticoides²⁻⁵. No obstante, se carece de evidencia sobre la dosis adecuada, criterios de inicio y suspensión del tratamiento. La ciclofosfamida también se ha usado con éxito en fase aguda y de mantenimiento, especialmente en situaciones amenazantes que no han respondido a corticoides². También existen publicaciones que muestran beneficio de la azatioprina para controlar a largo plazo la sintomatología y poder reducir la dosis de corticoides^{2,3,5}. Los esteroides inhalados a altas dosis también se han usado para disminuir la dosis de los sistémicos, aunque tampoco existe evidencia suficiente para generalizar su uso^{1,2,5,6}.

Para concluir, resaltar que la combinación de corticoides inhalados y sistémicos e hidroxiclороquina de forma prolongada consiguió una adecuada respuesta en el caso presentado. La aparición de nuevos episodios de hemoptisis al inicio del descenso de la prednisona prolongó la duración del tratamiento. La buena respuesta de nuestro paciente, aunque constituya un caso aislado, apunta a considerar esta combinación terapéutica en el manejo de la HPI.

Financiación

Ninguna.

Conflicto de intereses

Los autores declaran no tener ningún conflicto de intereses.

doi:10.1016/j.arbres.2010.06.009

Bibliografía

- Ioachimescu OC, Sieber S, Kotch A. Idiopathic pulmonary haemosiderosis revisited. *Eur Respir J*. 2004;24:162-70.
- Nuesslein TG, Teig N, Rieger CHL. Pulmonary haemosiderosis in infants and children. *Paediatr Respir Rev*. 2006;7:45-8.
- Saeed MM, Woo MS, MacLaughlin EF. Prognosis in pediatric idiopathic pulmonary hemosiderosis. *Chest*. 1999;116:721-5.
- Le Clainche L, Le Bourgeois M, Fauroux B, Forenza N, Dommergues JP, Desbois JC, et al. Long-term outcome of idiopathic pulmonary hemosiderosis in children. *Medicine*. 2000;79:318-26.
- Kabra SK, Bhargava S, Lodha R, Satyavani A, Walia M. Idiopathic pulmonary hemosiderosis: clinical profile and follow up of 26 children. *Indian Pediatr*. 2007;44:333-8.
- Kiper N, Gocmen A, Ozcelik U, Dilber E, Anadol D. Long-term clinical course of patients with idiopathic pulmonary hemosiderosis (1979-1994): prolonged survival with low-dose corticosteroid therapy. *Pediatr Pulmonol*. 1999;27:180-4.

María del Rosario García-Luzardo*, Antonio José Aguilar-Fernández y Gonzalo Cabrera-Roca

Unidad de Neumología Pediátrica, Hospital Universitario Materno-Infantil de Canarias, Las Palmas de Gran Canaria, España

*Autor para correspondencia.

Correo electrónico: saragarlu@telefonica.net (M.d. García-Luzardo).