

ADOLESCENTE CON HEMOPTISIS Y DIFICULTAD RESPIRATORIA DIAGNOSTICADO DE SÍNDROME DE LANE-HAMILTON

C. Bruch Molist¹, I. Loverdos Esevenri¹, M. García González¹, G. Vallès Cardona¹, D. García Tirado¹, J. Rivera Luján¹, R. Ayats Vidal¹.

¹ Servicio de Medicina Pediátrica. Parc Taulí Hospital Universitari. Universitat Autònoma de Barcelona.

INTRODUCCIÓN

La **hemosiderosis pulmonar** es una enfermedad infrecuente y compleja que cursa con **episodios de hemorragia pulmonar**. Generalmente se presenta **antes de los 10 años** y clásicamente el diagnóstico se basa en la **triada de síntomas respiratorios (tos, disnea y hemoptisis), infiltrados parenquimatosos difusos y anemia ferropénica**. Aunque su etiología sigue siendo incierta, se ha descrito la **asociación con enfermedades autoinmunes** como la enfermedad celíaca, glomerulonefritis y/o artritis reumatoide.

Presentamos **un caso de hemorragia pulmonar asociada a enfermedad celíaca**, una entidad extremadamente rara conocida como el **síndrome de Lane-Hamilton (SLH)**.

RESUMEN DEL CASO

Varón de 17 años, sin antecedentes personales ni familiares de interés que consulta a urgencias por **ASTENIA** y **DISNEA** de 2 semanas de evolución + **TOS SECA** y **HEMOPTISIS** las últimas 48 horas.

- **Exploración física:** **palidez** cutánea, **taquipnea**, SaO₂ mantenidas con **FiO₂ 30%**, **tiraje** subcostal e **hipoventilación pulmonar bibasal**.
- **Análítica de sangre:** Leucocitos: 10.13 x 10⁹/L, **Hb 5,6 g/dL**, hto: 0.19 L/L, VCM: 71.4 fL, HbCM: 21.1 pg, plaquetas 299 x 10⁹/L, T. Coombs directo negativo, función renal y hepática conservadas, **PCR: 4.29 mg/dL**.
- **Radiografía de tórax:** **opacidades alveolares bilaterales periféricas** (Fig. 1).
- **TC tórax:** **Infiltrados alveolares difusos**, con tendencia a la consolidación (sobre todo en lóbulos superiores) y de predominio periférico (Fig. 2).

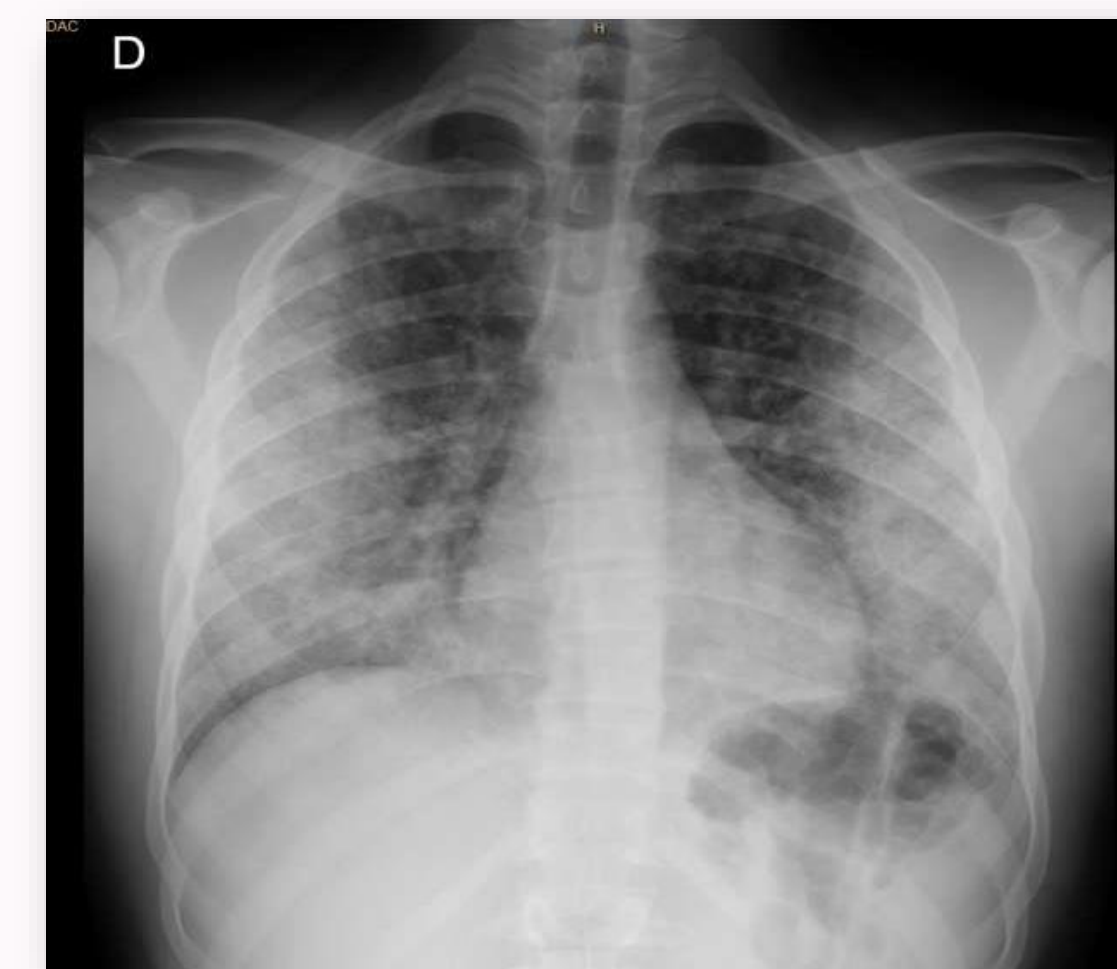


Fig. 1

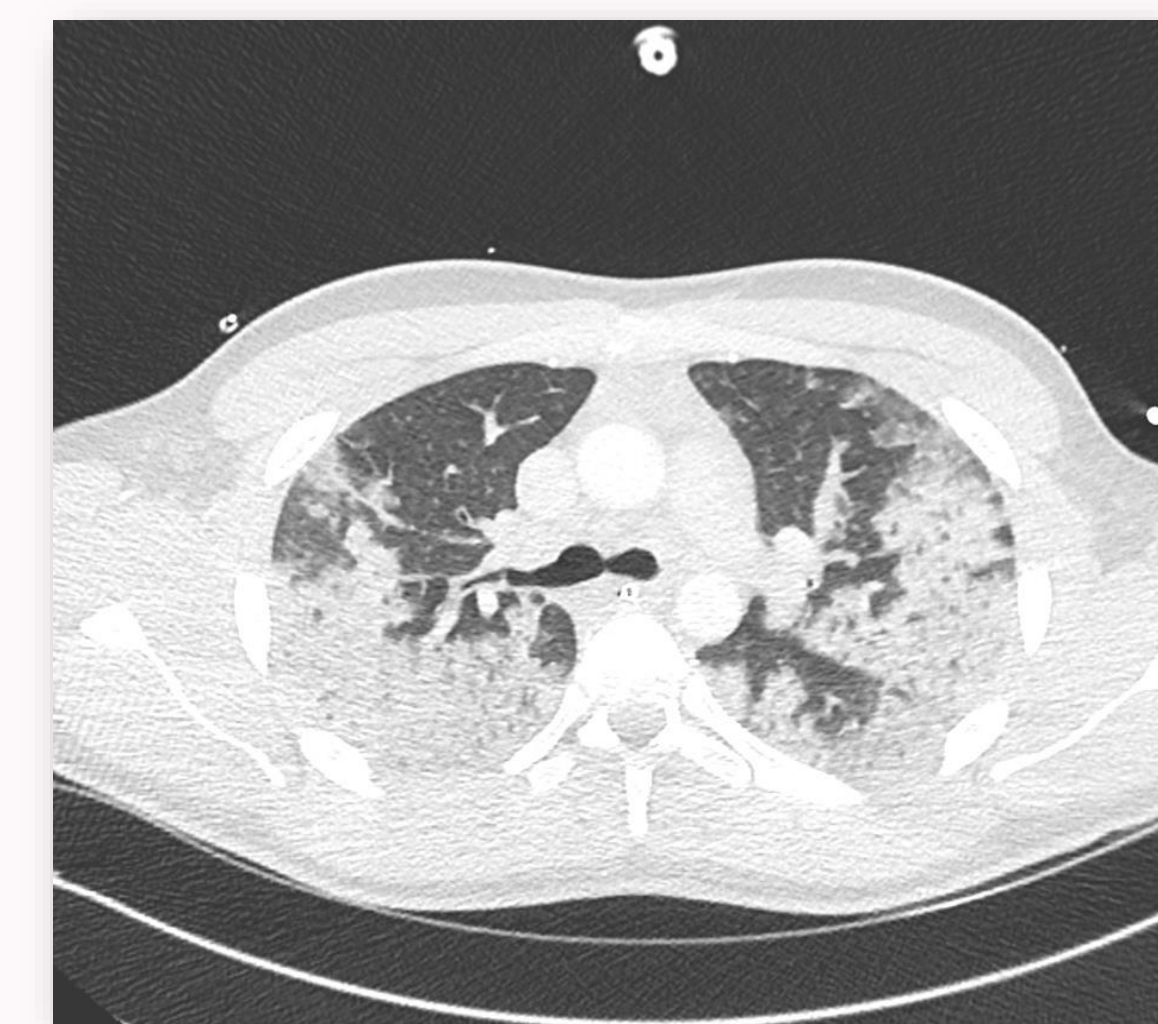


Fig. 2

Ingresa con la sospecha de insuficiencia respiratoria secundaria a hemorragia pulmonar.

- **Tratamiento:** **VMNI** (parámetros máximos PEEP 8 cmH₂O y FiO₂ 40%) + **transfusión hematíes + megabolus de metilprednisolona ev (1gr/24h) 3 días**.
- **Estudio etiológico:** Ecografía cardíaca normal, IgE y IgG a proteínas de leche de vaca negativas, Anticuerpos (Ac) **Anti-TG IgA 4112.30 UA/mL y anti-endomisi +++**, Serologías: **IgG y IgM a VEB +** (posible *trigger*) resto negativas, coagulación y autoinmunidad: normal.

Ante la sospecha de SLH se completa estudio con:



- **Fibrobroncoscopia + BAL** (lavado broncoalveolar): anatomía y movilidad normal. BAL: **serohemático**. Citología: 95% de histiocitos (**26,5% hemosiderófagos**).

HEMOSIDEROSIS PULMONAR



- **Endoscopia digestiva alta + biopsias:** duodenitis con **atrofia vellositaria, limfocitosis intraepitelial e hiperplasia de criptas (Marsh 3C)**.
- **2ª determinación de Ac:** anti-TG IgA **4112.30UA/mL + anti-endomisi IgA +**.
- **Estudio genético:** HLA- **DQ2 positivo**.

ENFERMEDAD CELÍACA

SÍNDROME LANE-HAMILTON



DIETA EXENTA DE GLUTEN + HIERRO oral.

- **Evolución:** descenso progresivo del oxígeno hasta retirar a las 48 horas de ingreso y **no nuevas expectoraciones hemoptoicas**. Después de 10 meses del debut, sigue una dieta sin gluten, **asintomático, función pulmonar preservada, corrección de la anemia y pruebas de imagen** (radiografía de tórax a los 15 días y TC pulmonar a los 6 meses) **normales**.

COMENTARIOS Y CONCLUSIÓN:

La **hemorragia alveolar** es una entidad **potencialmente mortal** y es **importante hacer un buen estudio etiológico, incluyendo el estudio de celiaquía** a pesar de no presentar síntomas gastrointestinales.

Un **diagnóstico precoz del SLH con dieta exenta de gluten** puede **mejorar** su evolución y pronóstico.