

Introducción

Palabras claves: Enfermedad pulmonar

La enfermedad pulmonar intersticial crónica de la infancia (EPIC) es un grupo de desórdenes respiratorios crónicos en niños. Incluye neumonitis crónica de la infancia (NCI), con una histología inespecífica, de las más frecuentes en pediatría (1); que tienen alta morbimortalidad.

Caracterizada por función pulmonar restrictiva, alteraciones de intercambio gaseoso, alteraciones inmunológicas de crecimiento y desarrollo (2-5)



Fig 1. Paciente de 10 meses con Enfermedad Pulmonar Intersticial Crónica de la infancia

Descripción del caso

Paciente producto de primera gestación, madre de 20 años, cesárea en Clínica Valle del Lili de Cali, Colombia a las 31 semanas. Desde el nacimiento signos de dificultad respiratoria de difícil control sin causa clara, altos requerimientos de oxígeno. TAC de Tórax con engrosamiento de septos interlobulillares. Biopsia pulmonar confirma diagnóstico de NCI. Estudios genéticos descartaron mutación para transportador ABCA3.

Compromiso pulmonar severo, falla ventilatoria crónica, traqueostomía por intubación prolongada, hipertensión pulmonar, retardo del desarrollo psicomotor y lenguaje, secuelas de displasia broncopulmonar.

Manejo inicial con pulsos de esteroides, seguido de 1mg/kg/día 8 semanas, posteriormente 1 mg/kg/día interdiario 8 semanas más, Montelukast 4mg/día-Fluticasona 300mcg/día por índice predictor de asma positivo.

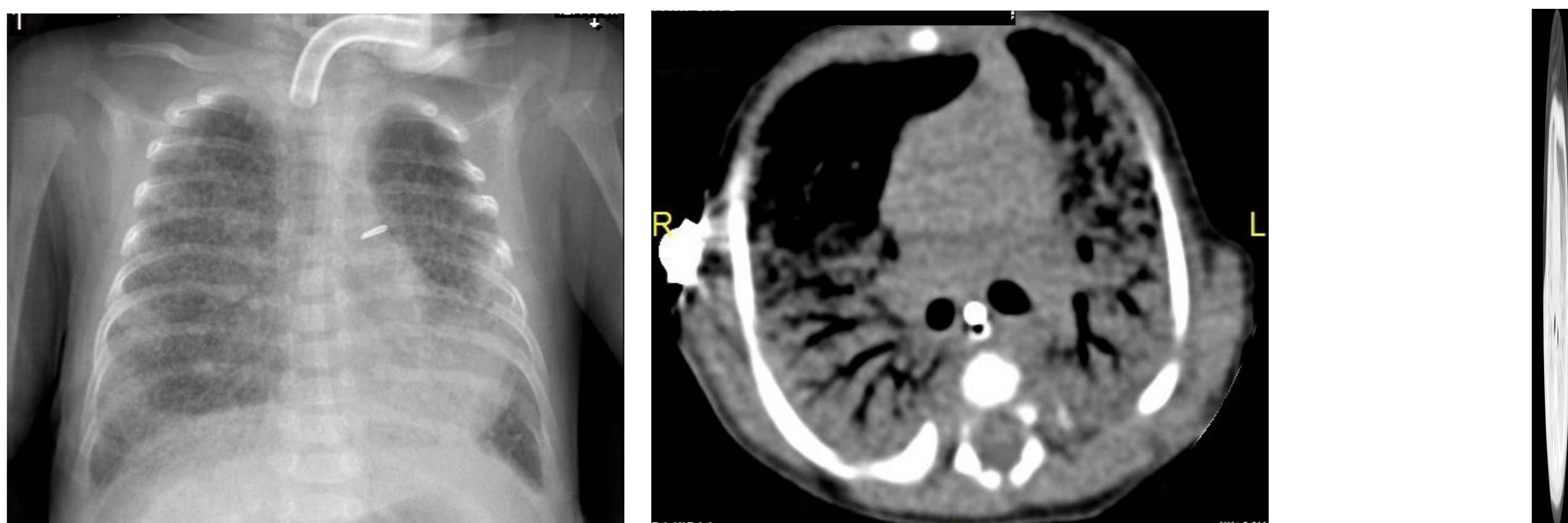


Fig 2A Radiografía de tórax con opacidades intersticiales difusas, tendencia a la consolidación de lili

Fig 2B.y 2C TAC de tórax.. Se evidencia vidrio esmerilado en predominio en segmentos anteriores con consolidación en segmentos posteriores. Extensas áreas de consolidación, espacio aéreo con broncograma aéreo predominio segmentos posteriores.

Bibliografía

- 1.Maggiolo JR, L., Gonzalez, S. Enfermedades pulmonares intersticiales difusas idiopáticas: Diagnóstico y tratamiento. Rev Chil Pediatr. 2004;75(3):225-32.
- 2.Kitazawa H, Kure S. Interstitial Lung Disease in Childhood: Clinical and Genetic Aspects. Clin Med Insights Circ Respir Pulm Med. 2015;9(Suppl 1):57-68. doi: 10.4137/CCRPM.S23282. PubMed PMID: 26512209; PMCID: PMC4603523.
- 3.Semple T, Owens CM. The radiology of diffuse interstitial pulmonary disease in children: pearls, pitfalls and new kids on the block in 2015. Radiol Med. 2015. doi: 10.1007/s11547-015-0599-9. PubMed PMID: 26589422.
- 4.Hime NJ, Zurynski Y, Fitzgerald D, Selvadurai H, Phu A, Deverell M, Elliott EJ, Jaffe A. Childhood interstitial lung disease: A systematic review. Pediatr Pulmonol. 2015;50(12):1383-92. doi: 10.1002/ppul.23183. PubMed PMID: 25931270.
- 5.Langston C, Fan L: The spectrum of interstitial lung disease in childhood. Pediatr Pulmonol 2001; 23: 70-3.
- 6.Vece TJ, Young LR. Update on Diffuse Lung Disease in Children. Chest. 2016;149(3):836-45. doi: 10.1378/chest.15-1986. PubMed PMID: 26502226.
- 7.Bush A, Cunningham S, de Blic J, et al. European protocols for the diagnosis and initial treatment of interstitial lung disease in children. Thorax. July 1, 2015; pii: thoraxjnl-2015-207349. doi: 10.1136/thoraxjnl-2015-207349. [Epub ahead of print.]
- 8.Cazzato S, di Palma E, Ragazzo V, Ghione S. Interstitial lung disease in children. Early Hum Dev. 2013;89(suppl 3):S39-43.
- 9.Dinwiddie R, Sharief N, Crawford O. Idiopathic interstitial pneumonitis in children: a national survey in the United Kingdom and Ireland. Pediatr Pulmonol. 2002;34(1):23-9.

Discusión

EPIC es un grupo de enfermedades pulmonares raras con alta morbimortalidad (2,4). Prevalencia de 0.36-16,2/100,000 niños <17 años(4,6). Mortalidad de 6-30%, mayor en niños más pequeños y países en desarrollo(4).

Presencia de signos y síntomas respiratorios, dificultad respiratoria, tos, retracciones, estertores, taquipnea; hipoxemia, cianosis; No ganancia de peso e infiltrados pulmonares difusos en la radiografía de tórax o tomografía pulmonar(2,4). Ocurre durante el desarrollo, maduración pulmonar y sistema inmune(3). Amplio espectro de severidad y presentación de síntomas. Es más severa cuando la dificultad respiratoria en el recién nacido está asociada a deficiencias de proteína B de surfactante o mutaciones de ABCA3 (Transportador de lípidos en células alveolares tipo II). Infecciones respiratorias recurrentes son un componente importante de morbimortalidad(4).

Diagnóstico por biopsia pulmonar para estudios histológicos. En EPIC es inespecífica. Disminución en número de alvéolos, aumento del grosor de la pared y tabiques alveolares, proliferación de neumocitos tipo II(1). Tomografía de alta resolución (TACAR)(3) es de primera línea diagnóstica(6,7). Patrón radiológico más frecuente vidrio esmerilado, panal de abejas, engrosamiento septal e interlobular irregular, formación de quistes (2). Hay múltiples causas genéticas. Neonatos con falla respiratoria sin causa aparente pueden ser mutaciones de ABCA3, proteína B y C de surfactante (6). Es necesario un equipo multidisciplinario.

Tratamiento en neonatos es soporte intensivo respiratorio, manejo nutricional óptimo, prevención de infecciones respiratorias(2,8). Corticoesteroides, prednisolona oral o endovenosa 1-2mg/kg/día(9). Si es progresiva y severa pulsos de metilprednisolona 10-30mg/kg(2). Como segunda línea hidroxiquina 6-10mg/kg(2,7). Tratamientos alternativos sin evidencia inmunosupresores y antiinflamatorios. Trasplante pulmonar raramente usado en niños, más frecuentemente cuando hay alteraciones de proteínas de surfactante o mutaciones genéticas(4).

Resumen

Las enfermedades pulmonares intersticiales tienen baja prevalencia en pediatría; la más frecuentemente encontrada es EPIC, cuya sospecha clínica se debe realizar en recién nacidos con dificultad respiratoria de etiología.