REVISTA ECUATORIANA DE CIENCIA, TECNOLOGÍA E INNOVACIÓN EN SALUD PÚBLICA

CÓDIGO ISSN 2588-0551
DOI:10.31790/inspilip.v4i4.117

Reporte de un caso

Enfermedad pulmonar intersticial en Pediatría

Interstitial Lung Disease in Pediatrics

Acceso Abierto

Citación

Mazón E. et al. **Enfermedad pulmonar intersticial en Pediatría.** Revista científica INSPILIP V. (4), Número 4, Guayaquil, Ecuador. DOI:10.31790/inspilip.v4i4.117

Mazón Flores Eduardo Marcelo[a], eduardomazonflores@hotmail.com; Chavesta Aray Carlos Santiago[b], csantiagochavestaray@hotmail.com; Zambrano Navarrete Martha Isabel[c], martha_zambrano@hotmail.com; Saltos Vásquez José Luis[d], joseluissaltosmdpediatra@gmail.com; Nicolalde Sánchez Geovana Matilde[e], gmns_med@hotmail.com

a Médico residente del Servicio de Pediatría. Hospital de Niños Dr. Roberto Gilbert Elizalde.
b Médico residente del Servicio de Pediatría, Hospital de Niños Dr. Roberto Gilbert Elizalde
c Médico tratante del Servicio de Neumología, Hospital de Niños Dr. Roberto Gilbert Elizalde
d Médico tratante del Servicio de Neumología, Hospital de Niños Dr. Roberto Gilbert Elizalde.
e Médico tratante de Cuidados Intermedios de Pediatría, Hospital de Niños Dr. Roberto Gilbert Elizalde.

El autor declara estar libre de cualquier asociación personal o comercial que pueda suponer un conflicto de intereses en conexión con el artículo, así como el haber respetado los principios éticos de investigación, como por ejemplo haber solicitado las autorizaciones de la institución donde se realizó el estudio, permiso para utilizar los datos, consentimientos informados y en caso de tratarse de estudio observacionales y ensayos clínicos, autorización de un CEISH, ARCSA, DIS, Medio Ambiente, entre otros. Además, la licencia para publicar imágenes de la o las personas que aparecen en el manuscrito. Por ello la revista no se responsabiliza por cualquier afectación a terceros.

Identificación de la responsabilidad y contribución de los autores: los autores declaran haber contribuido de forma similar en la idea original (EM), diseño del estudio (EM), recolección de datos (EM, SC), análisis de datos (EM, SC, MZ, JS, GN), redacción del borrador y redacción del artículo (EM, SC).
Correspondencia: Dr. Eduardo Mazón; **Email:** eduardomazonflores@hotmail.com

Fecha de ingreso: 13/01/2020; **Fecha de aprobación:** 22/12/2020
Fecha de publicación: 01/01/2020

Resumen

Las enfermedades pulmonares intersticiales son un grupo de patologías poco frecuen¬tes, de etiología variada y compleja. En niños es muy rara, tiene una prevalencia de 0.36/100.000 y su cuadro clínico se caracteriza por disnea, taquipnea, estertores y alteraciones radiográficas torácicas con presencia de infiltrados difusos. Caso clínico: el presente caso trata de un escolar femenino con antecedentes de hipertensión pulmonar moderada, que acudió con datos de disnea, cianosis periférica y saturación 71 %. %. A la exploración, tórax: simétrico con retracciones intercostales marcadas, frecuencia respiratoria 59 por minuto; campos pulmonares: crepitantes basales secos; frecuencia cardiaca 135 latidos por minuto, ruidos cardiacos soplo sistólico grado II/VI; abdomen: ruidos hidroaéreos presentes, hepatomegalia 3 cm por debajo del reborde costal; extremidades: acropaquias en manos y pies. Se realizaron estudios como: tomografía de alta resolución y biopsia pulmonar con informe histopatológico de neumonía intersticial linfocítica. Conclusiones: entre las noxas de las enfermedades pulmonares intersticiales tenemos la enfermedad pulmonar intrínseca, este caso tiene característica clínica e histopatología compatible con neumonía intersticial linfocítica; por lo particular de su clínica el manejo es multidisciplinario.

Palabras claves: Enfermedades pulmonares intersticiales, Disnea, Infiltrados difusos.

Abstract

Interstitial lung diseases are a group of rare pathologies of varied and complex etiology. It is infrequent in children, showing a prevalence of 0.36 / 100,000, and it is characterized by dyspnea, tachypnea, rales, and showing diffuse infiltrates alteration in the lung X-Rays. Case study: The current case is about a schoolgirl with a history of moderate pulmonary hypertension, who came with signs of dyspnea, peripheral cyanosis, and 71% saturation. On examination, chest: symmetrical with marked intercostal retractions, respiratory rate 59 breaths per minute; lung fields: dry basal crackles; heart rate 135 beats per minute, heart sounds showing a systolic murmur, grade II / VI; abdomen: air-fluid sounds present, hepatomegaly 3 cm below the costal margin; extremities: clubbing on hands and feet. Studies performed were: a high-resolution tomography and lung biopsy with a histopathological report of lymphocytic interstitial pneumonia. Conclusions: Among the types of interstitial lung diseases, we have intrinsic lung disease; this case has clinical characteristics and histopathology compatible with lymphocytic interstitial pneumonia; Due to the particularities of her clinic, the management is multidisciplinary.

Keywords: interstitial lung diseases, dyspnea, diffuse infiltrates

Introducción

Las enfermedades pulmonares intersticiales (EPI) comprenden un grupo de enfermedades poco frecuen¬tes que afectan en un principio a los alveolos y tejidos perialveolares (Moreno Galdó, de Mir Messa, & Liñán Cortés, 2017). Su etiología es muy variada, entre las que se incluyen: de origen ge¬nético, infeccioso, las relacionadas con factores ambientales, fármacos, enfermeda¬des sistémicas o de causa desconocida (Moreno Galdó, de Mir Messa, & Liñán Cortés, 2017).

Las EPI se caracterizan por cambios inflamatorios y fibróticos que causan remodelación de las paredes alveolares y de las vías respiratorias distales, ocasionan un defecto restrictivo funcional y una alteración en el intercambio gaseoso con hipoxemia progresiva (Razón Behar & Hevia Bernal, 2014). En niños, los signos y síntomas se caracterizan por dificultad respiratoria, taquipnea, estertores y alteraciones radiográficas torácicas con presencia de infiltrados difusos (Razón Behar & Hevia Bernal, 2014).

Esta condición es rara en la infancia, tiene una prevalencia estimada de 0,36/100.000 a diferencia de adultos, donde la prevalencia incrementa hasta 60-80/100.000 (Hines, Walsh, Armes, Douglas, & Chawla, 2016; Salcedo Posadas, Lopez Sanguos, Signoret, & Rodriguez Cimadevilla, 2015). En un estudio realizado en Alemania la inci-dencia de casos nuevos fue de 1,32 niños por millón de niños y año (Moreno Galdó, de Mir Messa, & Liñán Cortés, 2017). Es necesario tener una alta sospecha clínica cuando nos enfrentamos a este complejo y heterogéneo conjunto de afecciones. Ante la complejidad de este grupo de enfermedades queda claro que el abordaje diagnóstico suele ser complejo e implica múltiples pruebas, tanto invasivas como no invasivas (Salcedo Posadas, Lopez Sanguos, Signoret, & Rodriguez Cimadevilla, 2015). Dentro de las principales herramientas diagnósticas utilizadas para la evaluación de la EPI infantil, están: la fibrobroncoscopía con lavado broncoalveolar, tomografía computarizada de tórax de alta resolución, pruebas genéticas y biopsia pulmonar (Kuo & Young, 2014).

Los objetivos del tratamiento consisten en evitar la exposición al agente causal, suprimir el componente inflamatorio de la enfermedad (alveolitis) y tratar las complicaciones (Salcedo Posadas, Lopez Sanguos, Signoret, & Rodriguez Cimadevilla, 2015).

Caso clínico

Escolar de 10 años, femenino, con antecedentes de insuficiencia tricúspidea e hipertensión pulmonar moderada, en tratamiento con sildenafil 1,3 mg/kg/día, carvedilol 5 mg cada 12 horas y oxígeno domiciliario; con esquema de vacunación completo, ingresó a facultativo con datos de dificultad respiratoria, cianosis periférica, tos húmeda y desaturación, hasta 71 %.

A la exploración física: peso:19 kg, talla: 121 cm, IMC: 18,5kg/m2 en estado de alerta, con disnea de mediano esfuerzo; tórax simétrico, tiraje intercostal, frecuencia respiratoria 59 respiraciones por minuto, campos pulmonares con murmullo vesicular derecho disminuido, crepitantes basales bilaterales secos; frecuencia cardiaca: 135 latidos por minuto, ruidos cardiacos soplo sistólico grado II/VI; abdomen blando depresible, hepatomegalia 3 cm por debajo del reborde costal, ruidos hidroaéreos presentes, acropaquias en manos y pies.

Ante la gravedad de su cuadro clínico requirió manejo en cuidados intermedios e intensivos pediátricos, necesitó oxigenoterapia de alto flujo por 3 días, posteriormente presentó mal patrón ventilatorio, con gasometría hipoxémica e hipercapnia, pasando a ventilación no invasiva con modalidad de presión de

soporte; permaneció por 36 horas en mejor acople, en días posteriores con CPAP puro en forma alterna y manejo dinámico de parámetros. Fue valorado por Neumología, que solicitó tomografía de tórax de alta resolución, se observaron extensos infiltrados con patrón en vidrio esmerilado difusos en ambos pulmones que solo respetaba el segmento posterior del lóbulo superior izquierdo; no se observaron imágenes cavitarias, presencia de broncograma aéreo, no hay derrame pleural ni zonas de atrapamiento de aire. Se realizó toracoscopía diagnóstica, con biopsia, obteniendo los siguientes hallazgos: pulmón de buen aspecto macroscópico visualizando ambos lóbulos superior e inferior; en informe de histopatología: neumonía intersticial linfocítica. Se indicaron pulsos de metilprednisolona 30mg/ kg / día durante 3 días, posteriormente con corticoide 30 mg vía oral en dosis de descenso.

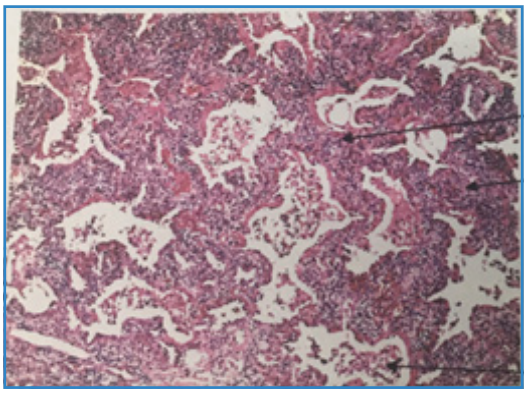

Figura 1: Los cortes histológicos muestran estructura de pulmón con marcado engrosamiento de los septos intraalveolares a expensas de un denso infiltrado inflamatorio a predominio linfocitario polimorfo alternando con plasmocitos e histiocitosis; no se observa fibrosis.

Por su patología de base cuenta con ecocardiograma con reporte de hipertensión pulmonar moderada, electrocardiograma con hipertrofia auricular derecha.
En hemograma: linfocitosis; prueba de Gene Xpert y baciloscopia negativa; inmunoglobulinas GAME, complementos C3 y C4: normales; Alfa 1 antitripsina: negativo; ANA por IFI uno positivo 1:160 y otro negativo, ANCA p/c, Anti DNA, anti Ro, Anti SM: son negativos; pruebas virales incluidos Epstein-Barr (VEB) y virus de inmunodeficiencia humana (VIH) no detectados; estudio líquido pleural: citológico – citoquímico: sin alteraciones, tinción de Gram: cocos Gram positivos, cultivo: sin crecimiento bacteriano, PCR/ADN, tuberculosis: no detectado, espirometría: patrón restrictivo.

Valorada por Alergología e Inmunología, que consideró que no está relacionada a inmunodeficiencia primaria, y por Reumatología, que no presenta compromiso articular, elasticidad de piel adecuada, sin manchas esclerodermias, sin Raynaud, todos los autoanticuerpos están negativos, orina sin hematuria ni proteinuria.
Dentro de las enfermedades que cursan con hipertensión pulmonar están: síndrome de Sjogren, esclerodermia y la enfermedad mixta del tejido conectivo; la paciente no completa criterios para estas patologías.
En su parte nutricional con desnutrición proteico-calórica crónica, su alimentación requirió aporte especial de grasas y carbohidratos. Presentó evolución tórpida con síndrome de respuesta inflamatoria sistémica, recibió varios esquemas de antibióticos: amoxicilina más ácido clavulánico 4 días, ceftriaxona 14 días, vancomicina 10 días, piperacilina y tazobactam 21 días.

Fue interconsultado a Endocrinología por hipertrofia de clítoris, que podría tratarse de una hiperplasia suprarrenal virilizante simple; es importante mencionar que recibió corticoides por su neumopatía crónica.
Actualmente mantiene sus controles con Neumología y su tratamiento inhalado de fluticasona, sus pulsos de metilprednisolona, los cuales se administrarán mensualmente de 4 a 6 meses según evolución.

Discusión

La enfermedad pulmonar intersticial es una patología de baja prevalencia, que se caracteriza por la remodelación del intersticio y de los espacios aéreos distales pulmonares, lo que conduce a alteración en el intercambio gaseoso (Rubilar & Maggiolo, 2014). Se presenta con taquipnea, retracciones, crepitaciones tipo velcro e infiltrados intersticiales difusos persistentes (Rubilar & Maggiolo, 2014). La clínica encontrada en el presente caso se asemeja a la mencionada en la literatura, la cual fue confirmada posteriormente con la biopsia pulmonar.
La clasificación más aceptada para las EPI es la de la American Thoracic Society y la European Respiratory Society (ERS Task Force 2004), donde hace referencia a la noxa idiopática: en este grupo está la neumonía intersticial linfocítica (4). Según el autor Panchabhai, se asocia comúnmente a síndrome de Sjogren seguido de infección por virus de VIH y VEB (8), sin embargo, en la paciente se descartó desorden autoinmune e infecciones.

Clement y colaboradores, en su cuestionario realizado en centros europeos para identificar pacientes que cumplían con la definición de EPI, de 185 niños con EPI, el 31 % tenía menos de 2 años de edad (Deterding, 2010). Sin embargo, Salcedo y coautores citan que las manifestaciones iniciales son inespecíficas e insidiosas, pudiendo presentarse a cualquier edad; se reportó el caso de una escolar que presentó clínica tardía, que incluyó cianosis, acropaquias e hipertensión pulmonar. (4)

Es importante un correcto tratamiento de soporte que incluya la administración de oxígeno para corrección de hipoxemia crónica, evitar el consumo de tabaco y otros irritantes, apoyo nutricional, broncodilatadores y esteroides (8); en el caso presentado tuvo una respuesta adecuada a los esteroides endovenosos, siendo externada sin requerimiento de oxígeno suplementario.

Conclusiones

Hay pocos casos reportados en niños en Latinoamérica, por eso es relevante su descripción; por la rareza de su presentación en la infancia tiene característica clínica e histopatología compatible con enfermedad pulmonar intersticial, por lo que se concluye que nuestro caso se trataría de causa desconocida como se reportó en el estudio de patología con reporte de neumonía intersticial linfocítica. Nuestra paciente tuvo un manejo multidisciplinario.

El pronóstico es variable, según la gravedad y la respuesta al tratamiento. Actualmente la niña mantiene controles en casa de salud, que incluye control clínico, radiológico y exploración funcional respiratoria.

Bibliografía

1 .Moreno Galdó A, de Mir Messa I, Liñán Cortés S. Neumopatía intersticial. Sospecha clínica y abordaje. Protoc diagn ter pediatr. 2017; 1.

2.Razón Behar R, Hevia Bernal D. Enfermedades pulmonares intersticiales en el niño. Revista Cubana de Pediatría. 2014; 86(4).

3.Hines E, Walsh M, Armes J, Douglas T, Chawla J. Interstitial lung disease in infancy: A general approach. Journal of Paediatrics and Child Health. 2016; 52.

4.Salcedo Posadas A, Lopez Sanguos C, Signoret SJ, Rodriguez Cimadevilla JL. Protocolo de actuación en las enfermedades pulmonares intersticiales en la infancia. Salud y Ciencia. 2015; 21.

5.Kuo C, Young L. Intersticial lung disease in children. Curr Opin Pediatric. 2014 June; 26(3).

6.Rubilar L, Maggiolo J. Enfermedad pulmonar intersticial del lactante. Neumología Pediátrica. 2014; 9(1).

7.Deterding R. Infants and young children with children's interstitial lung disease. Pediatric Allergic, Inmulogy and Pulmonology. 2010; 23(1).

8. Panchabhai T, et al. Lymphocytic interstitial pneumonia. Cleveland Clinic. Elsevier Inc. 2016; 1.

Contribución de los autores

1. Recolección de datos en historia clínica.
2. Realizar el diagnóstico y seguimiento del caso clínico.

Información de autores:

Eduardo Mazón y Santiago Chavesta. Jefes de Guardia y Médicos Residentes del Servicio de Pediatría del Hospital de Niños Dr. Roberto Gilbert Elizalde.

Fuente de financiamiento: personal.

Declaración de conflicto de intereses: no se presentó ningún conflicto.