

Neumonitis intersticial crónica del lactante

N. Fernández Suárez, R. Díaz Soto, I. Vergara Pérez, F. Suárez García, E. Novoa García, L. Piñeiro Rodríguez
Servicio de Pediatría. Hospital Materno-Infantil «Teresa Herrera». Centro Hospitalario Universitario de A Coruña

Title: Acute interstitial pneumonitis of the unweaned baby

Sr. Director:

Las enfermedades pulmonares intersticiales (EPI) en la infancia constituyen un grupo heterogéneo de enfermedades con muy escasa prevalencia (3,6 casos por millón de niños)¹, por lo que inicialmente fueron clasificadas según los conocimientos extraídos de pacientes adultos. Posteriormente se puso de manifiesto que existen formas de EPI propias de la infancia y que el curso de las descritas en el adulto también es diferente en el niño, donde la respuesta al tratamiento es mayor y con mejor pronóstico. Estas peculiaridades podrían deberse a las diferentes etapas de desarrollo y maduración de los pulmones². Entre los años 1997 y 2002, un grupo de neumólogos pediátricos de la Sociedad Respiratoria Europea (ERS)³ reevaluaron los expedientes de 185 niños con EPI, clasificándolos en cuatro grupos principales de diagnóstico: a) enfermedad parenquimatosa pulmonar de causa conocida (p. ej., neumonitis por hipersensibilidad); b) neumonía intersticial idiopática (p. ej., neumonía intersticial descamativa, neumonía intersticial linfocítica, neumonía intersticial no específica); c) otras formas de neumonía intersticial (p. ej., sarcoidosis), y d) trastornos congénitos (p. ej., disfunción del surfactante y linfangiectasia). Posteriormente se formó un grupo multidisciplinario, denominado Children's Interstitial Lung Disease (chILD), que estableció los siguientes criterios diagnósticos de EPI⁴: 1) presencia de síntomas respiratorios (tos, respiración difícil, intolerancia al ejercicio); 2) signos (taquipnea, crepitantes, retracciones, acropaquias, estancamiento ponderal, insuficiencia respiratoria); 3) hipoxemia, y 4) alteración difusa en la imagen radiológica. En 2002, la American Thoracic Society (ATS) y la ERS propusieron una clasificación de consenso, describiendo como formas clínicas específicas de la infancia la taquipnea persistente con hiperplasia de células endocrinas, la glucogenosis intersticial pulmonar, la enfermedad intersticial causada por alteraciones genéticas de las proteínas del surfactante y la neumonitis intersticial crónica del lactante.

Presentamos el caso de un varón de mes y medio de vida, sin consanguinidad ni otros antecedentes familiares de interés, y con líquido amniótico meconial en el parto como único dato obstétrico reseñable, hospitalizado tras el nacimiento por un cuadro de insuficiencia respiratoria compatible con taquipnea transitoria del recién nacido. A los 35 días de vida reingresó por presentar desnutrición y dificultad respiratoria de pocas horas de evolución, sin fiebre asociada. En la exploración física destacaba un aspecto desnutrido, un tiraje subcostal y una hi-



Figura 1. Radiografía de tórax: patrón intersticial bilateral

poventilación generalizada. Tras los primeros estudios complementarios realizados se descartó la existencia de fibrosis quística, déficit de alfa-1-antitripsina, inmunodeficiencia y neumonía por aspiración. Se realizó una fibroscopia flexible para descartar malformaciones en las vías respiratorias superiores, así como un tránsito esofagogastroduodenal, que resultaron normales. Se solicitó la realización de un proteinograma y un estudio de inmunoglobulinas y poblaciones linfocitarias, con resultados dentro de la normalidad, y una medición de la concentración intracelular de adenosín trifosfato, que demostró una respuesta celular inmunitaria moderada. En la reacción en cadena de la polimerasa no se detectó virus de la inmunodeficiencia humana, y el resto de serologías virales en sangre fueron irrelevantes. La radiografía de tórax mostró un patrón intersticial bilateral (figura 1) y en la tomografía computarizada torácica (figura 2) destacaban infiltrados en vidrio esmerilado bibasales. Ante la sospecha de EPI, se realizó una biopsia pulmonar, que mostraba cambios de fibrosis septal, hiperplasia de neumocitos, zonas de descamación y algún histiocito, datos compatibles con una neumonitis intersticial crónica del lactante. Se recogieron cultivos a partir de las muestras, que fueron negativos para *Pneumocystis jiroveci*, *Cryptococcus* y micobacterias; en general, no creció ningún microorganismo. A partir de estos resultados, se instauró tratamiento con corticoides (orales y bolos) e hidroxicloquina. Pese a ello, el paciente sufrió un empeoramiento progresivo, con aumento de la dificul-

©2011 Ediciones Mayo, S.A. Todos los derechos reservados

Fecha de recepción: 04/05/11. Fecha de aceptación: 08/06/11.

Correspondencia: N. Fernández Suárez. C/ José Ramón Álvarez, s/n. 33790 Puerto de Vega (Navia). Asturias.
Correo electrónico: Natalia.Fernandez.Suarez@sergas.es; tina_17es@hotmail.com

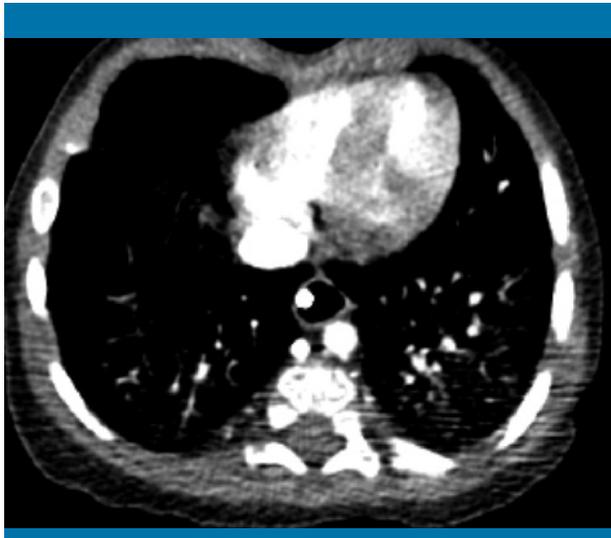


Figura 2. Infiltrados en vidrio esmerilado bibasales

tad respiratoria y de las necesidades de oxígeno. Secundariamente, presentó un síndrome de Cushing y dificultad para la alimentación, por lo que fue necesario realizar una gastrostomía percutánea. Se planteó la posibilidad de realizar un trasplante pulmonar, por lo que se contactó con un centro de referencia, pero finalmente el paciente falleció a los 7 meses de vida en el contexto de una sobreinfección por *Pseudomonas aeruginosa*. Los resultados de la necropsia confirmaron la existencia de una neumonitis intersticial crónica del lactante. No se hallaron alteraciones en otros órganos.

La neumonitis intersticial crónica del lactante es una de las formas de EPI específicas de la infancia, descrita por primera vez por Katzenstein et al.⁵ en 1995, a partir de los hallazgos en 9 pacientes no clasificables en ninguna de las formas descritas hasta el momento. El inicio de los síntomas se sitúa entre los 15 días y los 11 meses de vida, y los más frecuentes son la tos, la taquipnea y el estancamiento ponderoestatural. La clínica y la existencia de un patrón radiológico compatible son altamente sugestivos de EPI, pero el diagnóstico definitivo es anatomopatológico. En la biopsia se muestra que las alteraciones más

significativas son el engrosamiento de los septos alveolares, la infiltración por células mesenquimales, la hiperplasia de neumocitos tipo 2 y el incremento de macrófagos intraalveolares⁶. La etiología se desconoce, pero podría ser secundaria a una respuesta alterada a la infección en un pulmón inmaduro⁷. Los corticoides son el pilar fundamental del tratamiento médico⁸; puede emplearse prednisona o prednisolona en una dosis de 1-2 mg/kg/día durante 6-12 semanas, o metilprednisolona en bolos de 10-30 mg/kg/día i.v. durante 3 días consecutivos mensualmente. Pueden asociarse otros fármacos, aunque los más empleados son la cloroquina y la hidroxicloroquina. La tasa de respuesta al tratamiento de la neumonitis intersticial crónica del lactante es inferior que la de la EPI en niños, valorada como entidad general (40-54%)⁹. El trasplante pulmonar sigue siendo el tratamiento definitivo y la única esperanza de supervivencia para estos pacientes, pero muchos fallecen antes de que sea posible realizarlo. ■

Bibliografía

1. 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): 23-29.
2. Clement A, Eber E. Interstitial lung diseases in infants and children. *Eur Respir J.* 2008; 31(3): 658-666.
3. Clement A; ERS Task Force. Task force on chronic interstitial lung disease in immunocompetent children. *Eur Respir J.* 2004; 24(4): 686-697.
4. Deutsch GH, Young LR, Deterding RR, Fan LL, Dell SD, Bean JA, et al. Diffuse lung disease in young children. Application of a novel classification scheme. *Am J Respir Crit Care Med.* 2007; 176: 1.120-1.128.
5. Katzenstein ALA, Gordon LP, Oliphant M, Swender PT. Chronic pneumonitis of infancy. A unique form of interstitial lung disease occurring in early childhood. *Am J Surg Pathol.* 1995; 19: 439-447.
6. Vázquez Cordero C. Neumonitis intersticial crónica del lactante. *An Esp Pediatr.* 2002; 56 Supl 2: 54-58.
7. Barbato A, Panizzolo C. Chronic interstitial lung disease in children. *Paediatr Respir Rev.* 2000; 1(2): 172-178.
8. Kottmann RM, Hogan CM, Phipps RP, Simer PJ. Determinants of initiation and progression of idiopathic pulmonary fibrosis. *Respirology.* 2009; 14: 917-933.
9. Dinwiddie R. Treatment of interstitial lung disease in children. *Paediatr Respir Rev.* 2004; 5: 108-115.