

Hiperplasia de células neuroendocrinas pulmonares, una enfermedad pulmonar rara

T. Atienza Almarcha¹, F. Sánchez Ferrer², B. García Avilés², M. Juste Ruiz²

¹Pediatra. Centro de Salud Juan XXIII. Alicante. ²Pediatra. Servicio de Pediatría. Hospital Universitario de San Juan. Alicante

Resumen

La enfermedad pulmonar intersticial (EPI) es una entidad que incluye patologías raras de baja prevalencia, que involucran factores genéticos y ambientales, caracterizados por la remodelación del intersticio y los espacios aéreos pulmonares. La hiperplasia de células neuroendocrinas es una enfermedad rara del pulmón descrita por primera vez en 2005, caracterizada por retracciones de costillas, taquipnea e hipoxemia. El diagnóstico es clínico junto con la imagen de la tomografía computarizada de alta resolución (TACAR), siendo excepcional la necesidad de biopsia pulmonar. El tratamiento es sintomático, con pronóstico incierto, mejorando los síntomas con el tiempo, aunque en ciertas ocasiones pueden persistir durante años.

Palabras clave

Enfermedad pulmonar intersticial, taquipnea, hiperplasia de células neuroendocrinas

Abstract

Title: Hyperplasia of pulmonary neuroendocrine cells, a rare lung pulmonary disease

Interstitial lung disease (ILD) is an entity that includes rare pathologies of low prevalence, involving genetic and environmental factors, characterized by the remodeling of the interstitium and lung air spaces. Neuroendocrine cell hyperplasia is a rare disease of the lung described for the first time in 2005, characterized by rib retractions, tachypnea and hypoxemia. The diagnosis is clinical along with the image of the high resolution computerized tomography (HRCT), the need for lung biopsy being exceptional. The treatment is symptomatic, with uncertain prognosis, improving the symptoms over time, although in certain occasions they may persist for years.

Keywords

Interstitial lung disease, tachypnea, neuroendocrine cell hyperplasia

Introducción

La enfermedad pulmonar intersticial (EPI) es una entidad que engloba patologías raras de baja prevalencia, en las que intervienen factores genéticos y ambientales, caracterizadas por la remodelación del intersticio y de los espacios aéreos pulmonares¹. Su incidencia en la población pediátrica según algunos estudios es de 1,34 por cada millón y año², siendo muy inferior a la incidencia en la edad adulta. Suelen debutar antes del primer año de vida.

La hiperplasia de células neuroendocrinas está englobada dentro de las enfermedades pulmonares intersticiales, está descrita por primera vez en 2005 y se caracteriza por escasa ganancia ponderal, dificultad en la ingesta, retracciones costales, taquipnea e hipoxemia³. En la auscultación destaca el predominio de crepitantes. El diagnóstico es clínico junto con la imagen de la tomografía computarizada de alta resolución (TACAR), siendo excepcional la necesidad de biopsia pulmonar^{4,5}. En el análisis inmunohistoquímico se objetiva la existencia de agregados de células neuroendocrinas tanto en el epitelio bronquiolar como en el parénquima alveolar. El criterio diagnóstico más específico es la presencia de al menos un 10% de células neuroendocrinas entre las células del epitelio bronquiolar. El tratamiento es sintomático, con pronóstico favorable a medio plazo, mejorando los síntomas a lo largo del tiempo, aunque en ciertas ocasiones pueden persistir durante años.

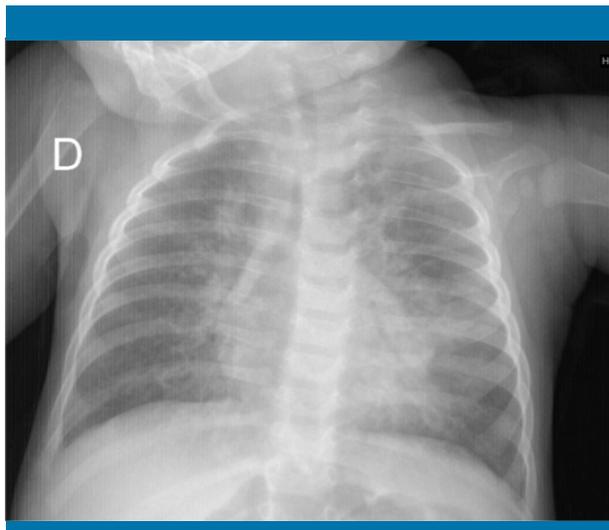


Figura 1. Radiografía de tórax en la que se aprecia patrón intersticial. Infiltrados intersticio-alveolares perihiliares bilaterales

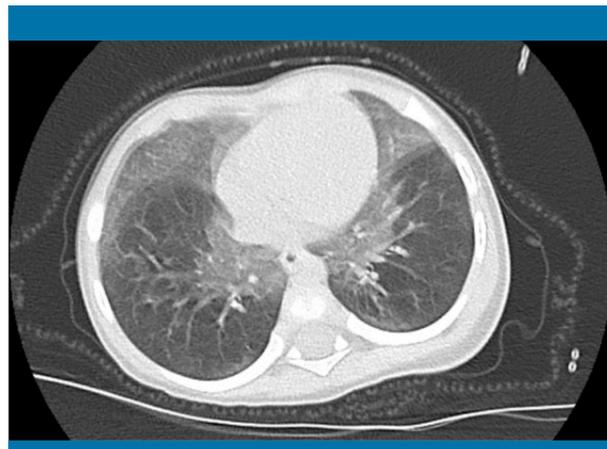


Figura 2. TACAR en la que se aprecia extensa afectación pulmonar bilateral con infiltrado en vidrio deslustrado de predominio central desde lóbulos superiores a lóbulos inferiores. Ocupación predominante de LM y llingula. Signos de atrapamiento aéreo

Caso clínico

Presentamos a una lactante de 6 meses que ingresa en nuestro hospital por bronquiolitis moderada por virus respiratorio sincitial (VRS). Durante el ingreso se aprecian hipotonía e hipoxemia con disnea que dificulta la alimentación, y se realiza radiografía de tórax que muestra infiltrado intersticial bilateral (figura 1). Se objetiva retraso pondoestatural y en reposo se registra una hipoxemia en torno al 90% con retracciones costales, que persistió de manera constante en las semanas posteriores, pese a superar el cuadro infeccioso. Se realiza TACAR, donde se aprecia extensa afectación pulmonar bilateral con infiltrado en vidrio deslustrado con afectación predominante de lóbulo medio y llingula, hallazgos sugerentes de hiperplasia de células neuroendocrinas (figura 2). Se completa estudio neurometabólico con despistaje de mucopolisacaridosis, estudio de ácidos orgánicos y aminoácidos en orina y síndrome de Prader Willi negativo, así como genética de otras enfermedades pulmonares intersticiales (EPI) con resultado negativo. Se pauta oxígeno domiciliario junto con alimentación hipercalórica suplementaria y rehabilitación del retraso psicomotor.

Con dicho tratamiento, actualmente la paciente tiene 2 años y se encuentra con seguimiento multidisciplinar en pediatría en las áreas de Neumología, Nutrición, Neuropediatría y Rehabilitación, mejorando a nivel nutricional y con buena ganancia ponderal. Se encuentra con oxigenoterapia en descenso, manteniendo saturaciones de oxígeno en torno al 97% cuando se retira el oxígeno durante 8 horas. En TACAR de control se aprecia disminución de la afectación del parénquima pulmonar en patrón de vidrio deslustrado, persistiendo en lóbulo medio, llingula y ambos lóbulos inferiores (figura 3).

Discusión

La hiperplasia de células neuroendocrinas suele ser un diagnóstico incidental tras una infección respiratoria. Suele debutar de manera precoz en el primer año de vida. El pronóstico a medio plazo es favorable, requiriendo un manejo multidisciplinar. Destacamos la importancia de la sospecha clínica ante pacientes con retraso pondoestatural, persistencia de taquipnea, retracciones y crepitantes, así como la hipoxemia mantenida³. A diferencia de otras enfermedades pulmonares intersticiales (EPI), en la hiperplasia de células neuroendocrinas se puede sospechar el diagnóstico con la TACAR sin necesidad de biopsia pulmonar⁴. Actualmente existe discusión en la literatura médica sobre la necesidad de realizar una biopsia pulmonar en lactantes con datos en la TACAR sugestivos de esta entidad. En general, no es necesaria en casos leves en los que no es clínicamente importante distinguirla de la glucogenosis intersticial pulmonar, dada su evolución favorable⁶.

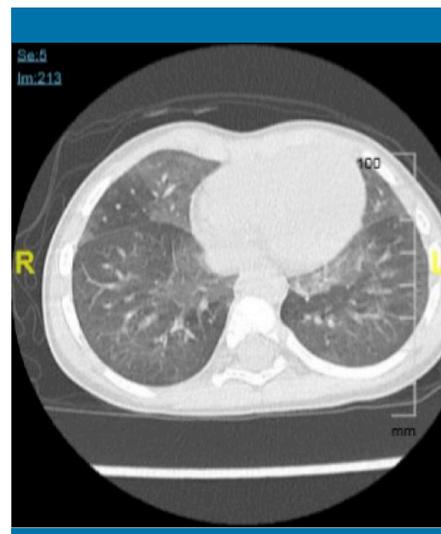


Figura 3. TACAR en la que se aprecia disminución de la afectación del parénquima pulmonar en patrón de vidrio deslustrado persistiendo en LMD, llingula y ambos lóbulos inferiores

Es una enfermedad poco conocida debido a su reciente descripción hace pocos años. Es por ello que probablemente se encuentre infradiagnosticada², por lo que la presentación de este caso puede ayudar a aumentar la sospecha diagnóstica en pacientes con dichos síntomas. ■■■

Bibliografía

1. Young LR, Mallory GB, Hoppin AG. Classification of diffuse lung disease (interstitial lung disease) in infants and children. UpToDate; 2018. Last updated: Mar 07, 2018. Disponible en: <https://www.uptodate.com/contents/classification-of-diffuse-lung-disease-interstitial-lung-disease-in-infants-and-children>
2. Giese M, Haug M, Brasch F, et al. Incidence and classification of pediatric diffuse parenchymal lung diseases in Germany. *Orphanet J Rare Dis.* 2009; 4: 26.
3. Young LR, Mallory GB, Hoppin AG. Neuroendocrine cell hyperplasia of infancy (NEHI). Literature review current through: Apr 2018. This topic last updated: Mar 26, 2018.
4. Gomes VC, Silva MC, Maia Filho JH, Daltro P, Ramos SG, Brody AS, et al. J Bras Diagnostic criteria and follow-up in neuroendocrine cell hyperplasia of infancy: a case series. *Pneumol.* 2013; 39(5): 569-578. doi: 10.1590 / S1806-37132013000500007.
5. Young LR, Mallory GB, Hoppin AG. Approach to the infant and child with diffuse lung disease (interstitial lung disease). Literature review current through: Apr 2018. This topic last updated: May 09, 2018.
6. Moreno Galdó A, De Mir Messa I, Liñán Cortés S. Capítulo-14: Neumopatía intersticial. Sospecha clínica y abordaje. Protocolos diagnósticos y terapéuticos en Neumología Pediátrica. Protocolos de la AEP 2017.