

Dificultad respiratoria persistente



Lydia Zapusek (Rotatorio Pediatría)
Tutor: Dra. Eva García Cantó (Neonatología)

Servicio de Pediatría, HGUA

Anamnesis y datos exploratorios:

Ingresa en UCIN RNT (37+4) AEG (3120g) a los 22 ddv por dificultad respiratoria trasladado desde otro hospital

Perinatal: cesárea por riesgo de pérdida de bienestar fetal. Cianosis y FC < 100lpm. Reanimación con O₂+presión positiva. APGAR: 6/9

Ingreso en neonatología: CPAP (4 días) y gafas nasales de alto flujo (10 días). Al alta (13 ddv) mantiene polipnea y crepitantes. Alteraciones de las p. metabólicas. Cita con neumología. Rx tórax: normal. Diagnóstico al alta: taquipnea persistente

Antecedentes gestacionales y familiares

Padre: aspiración meconial, asma y bronquiectasias; bronquitis y neumonías de repetición desde infancia

Pruebas iniciales:

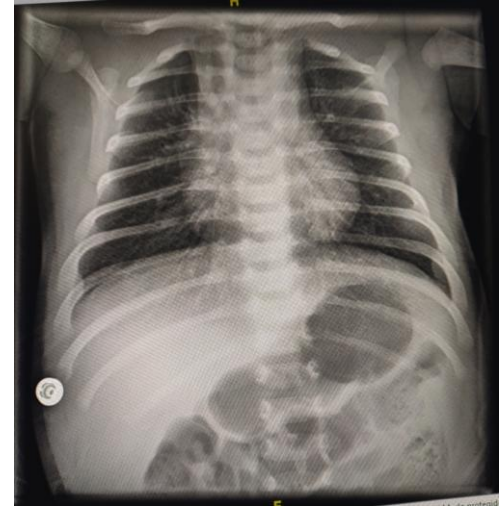
Gasometría: PH 7.36, PCO₂ 54mmHg,
PO₂ 44.9mmHg, HCO₃ 30.4, EB 4.2

Hemocultivo y virus respiratorios
(VRS, gripe) negativos

Hemograma y bioquímica general: normal

Rx tórax: infiltrado intersticial bilateral

Hormonas: hipotiroidismo subclínico (pendiente repetir)



Tratamiento inicial:

Soporte respiratorio con gafas nasales (hasta 5 Lpm)

Nebulizaciones de suero hipertónico y adrenalina (escasa respuesta)

Tratamiento antibiótico (ampicilina/cefotaxima 3 días)

Diagnóstico etiológico y diferencial

Problemas de vía aérea:

- Atresia de coanas
- Síndrome de Pierre Robin
- Parálisis de cuerdas vocales
- Estenosis traqueal o bronquial
- Compresiones extrínsecas de vía aérea

Problemas pulmonares:

- Infecciones
- Neumopatías intersticiales
- Escape aéreo
- Aspiración meconial
- Hemorragia pulmonar
- Hipertensión pulmonar

Problemas extrapulmonares:

- Neuromusculares
- Diafragmáticos
- Hematológicos
- Metabólicos (FQ)
- Cardiovasculares
- Discinesia ciliar

Infecciones:

- Sepsis
- Meningitis
- Bronquiolitis
- Neumonía

Neumopatías intersticiales:

- Hiperplasia de células neuroendocrinas (NEHI)
- Déficit de surfactante (Mutaciones proteína B/C o gen ABCA3)
- Anomalías desarrollo pulmonar (Displasia alveolar congénita)
- Anomalías crecimiento pulmonar (Hipoplasia pulmonar)
- Malformaciones pulmonares (MACQ, enfisema pulmonar. Secuestro pulmonar)
- Enfermedades sistémicas (Inmunes: inmunodeficiencias/autoinmunes, histocitosis)

Pruebas complementarias

- Estudio cardiológico: pequeño foramen oval permeable
- Test de sudor: normal
- Repetición de las pruebas metabólicas
- TC tórax: áreas parcheadas de vidrio esmerilado inespecíficas bilaterales
- Estudio inmunológico: alfa-1 antitripsina, inmunoglobulinas, complemento y poblaciones linfocitarias normales
- Tránsito GE: No existe fístula tráqueo-esofágica ni imágenes sugestivas de anillo vascular

Neumopatías intersticiales:

- Hiperplasia de células neuroendocrinas
- Defecto de surfactante
- Anomalías/malformaciones
- Enfermedades sistémicas

Otras:

- Discinesia ciliar primaria
- Fibrosis quística

Evolución y procedimiento

- Traslado Hospital la Fe (Unidad Vía Aérea) para completar estudio
- Resultado segundas **p. metabólicas**: normales
- **Biopsia nasal** (batido ciliar) normal
- **Test de sudor** repetido: negativo
- **Rx tórax** normal salvo engrosamiento perihiliar leve
- **Función pulmonar**: patrón obstructivo
- Ensayo terapéutico con salbutamol con mejoría. Se mantiene a demanda. Apoya Dx de NEHI
- **Estudios pendientes si no mejoría evolutiva:**
 - Repetir TAC
 - Estudio genético
 - Broncoscopia/LBA/Biopsia pulmonar

Neumopatías intersticiales:

- **NEHI**
- Defecto de surfactante
- Anomalías/malformaciones
- Enfermedades sistémicas

Otras:

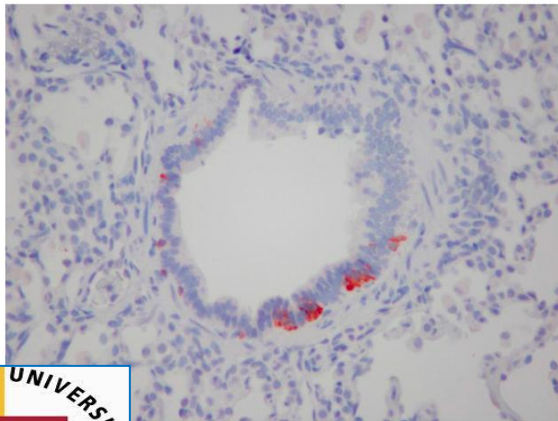
- Discinesia ciliar primaria
- Fibrosis quística

Enfermedades pulmonares intersticiales

Afectan alveolos y tejidos perialveolares, prevalencia inferior a 1/100.000 en niños

Hiperplasia de células neuroendocrinas (NEHI)

- **Prevalencia** exacta desconocida. Más frecuente en varones
- **Clínica:** taquipnea persistente, hipoxia, tos leve, problemas de alimentación, retraso ponderal
- **Auscultación:** estertores, subcrepitantes bilaterales, sibilancias
- **Rx:** hiperinsuflación y líneas intersticiales
- **TC:** patrón segmentar en vidrio deslustrado



Biopsia: técnicas

inmunohistoquímicas específicas (bombesina). Agregados de células neuroendocrinas en epitelio bronquiolar y parénquima alveolar (dx si presencia > 10%)

- **Diagnóstico** posible por criterios clínicos y radiológicos si buena evolución
- **Tratamiento** (no específico): oxigenoterapia, salbutamol y corticoides
- **Pronóstico** favorable, mejoría gradual

Evolución

Dado de alta con 35 ddv, sin distrés respiratorio, adecuada alimentación y curva de peso en ascenso. Seguimiento en consultas de Neumología

Conclusión

Ante una insuficiencia respiratoria persistente en el recién nacido tener presente el diagnóstico de la hiperplasia de células neuroendocrinas (entidad poco conocida) como posible etiología en el amplio diagnóstico diferencial

Bibliografía

1. Thacker PG, Vargas SO, Fishman MP, Casey AM, Lee EY. Current Update on Interstitial Lung Disease of Infancy: New Classification System, Diagnostic Evaluation, Imaging Algorithms, Imaging Findings, and Prognosis. *Radiol Clin North Am.* 2016; 54: 1065–76
2. Lelii M, Patria MF, Pinzani R, Tenconi R, Mori A, Bonelli N, et al. Role of High-Resolution Chest Computed Tomography in a Child with Persistent Tachypnoea and Intercostal Retractions: A Case Report of Neuroendocrine Cell Hyperplasia. *Int J Environ Res Public Health.* 2017; 14: 1113-1120
3. Kurland G, Deterding RR, Hagood JS, Young LR, Brody AS, Castile RG, et al. An official American Thoracic Society clinical practice guideline: classification, evaluation, and management of childhood interstitial lung disease in infancy. *Am J Respir Crit Care Med.* 2013; 188: 376–94
4. Noguee LM. Interstitial lung disease in newborns. *Semin Fetal Neonatal Med.* 2017; 22: 227–33
5. Rauch D, Wetzke M, Reu S, Wesselak W, Schams A, Hengst M, et al. Persistent Tachypnea of Infancy. Usual and Aberrant. *Am J Respir Crit Care Med.* 2016; 193: 438–47
6. Moreno Galdó A, de Mir Messa I, Liñán Cortés S. Neumopatía intersticial. Sospecha clínica y abordaje. *Asociación Española de Pediatría [en línea] [fecha de consulta: 26-XI-2018]. Disponible en: <https://www.aeped.es/documentos/protocolos-neumologia>*

