

## ORALES MESA II

### ANÁLOGOS INHALADOS DE LA PROSTACICLINA EN EL TRATAMIENTO DE LA HIPERTENSIÓN PULMONAR PRIMARIA

J. Blasco Alonso, O. Escobosa, C. Vida, L. Conejo, M.C. Martínez, E. Pérez y J. Pérez-Frías

Hospital Materno-Infantil Carlos Haya. Málaga.

**Introducción.** La hipertensión arterial pulmonar tiene causas definidas y otras, como la hipertensión pulmonar persistente (HTPP), de las que se sabe menos. Su diagnóstico precoz es básico para mejor manejo evolutivo en niños.

**Casos clínicos.** El primer caso fue una lactante de 2 meses de edad, asintomática hasta los 40 días y con familiar materno diagnosticado de HTPP, que comenzó con cansancio y crisis de cianosis con el llanto y las tomas. El segundo era un varón de 2 años de edad con episodios de taquicardia (200 lat./min), dolor opresivo centrotorácico y síncope por esfuerzo en el último mes, con soplo sistólico en borde esternal izquierdo y hepatomegalia de 2 cm. En ambos, la radiografía de tórax demostró campos pulmonares claros, la ecografía dilatación de VD y ramas pulmonares proximales, con foramen oval permeable en el lactante, y HTP de 70 y 90 mmHg, respectivamente. Las gammagrafías fueron normales, siendo el cateterismo la prueba confirmatoria, indicando su origen precapilar y la no reactividad al test vasodilatador. Recientemente, una niña de 11 años con disnea progresiva de esfuerzo y anorexia de 6 meses de evolución, asociándose subcianosis en reposo en últimas semanas, acudía con datos de insuficiencia cardíaca derecha, requiriendo ingreso en UCI. La radiografía, la TC de tórax y la gammagrafía evidenciaron enfermedad venooclusiva pulmonar, posteriormente comprobado en cateterismo.

Con diversas pruebas complementarias se excluyeron otras etiologías y se procedió al tratamiento con vasodilatadores arteriales, no usando los antagonistas del calcio por la no respuesta al test vasodilatador. En el lactante se instauró tratamiento con prostaciclina intravenosa continua, manteniendo crisis frecuentes y falleciendo tras 10 días en hipoxemia refractaria. En el segundo paciente, se emplearon losartán e iloprost inhalado (análogo de la prostaciclina), manteniéndose estable clínicamente con nebulizaciones en su domicilio durante 3 meses, sin cambios ecográficos significativos, falleciendo súbitamente en espera de trasplante de pulmón. La niña inició anti-

coagulantes y prostaciclina intravenosa continua, mejorando la insuficiencia cardíaca; fue incluida en protocolo de trasplante pulmonar, decidiéndose, ante la importante respuesta clínica, iniciar iloprost nebulizado domiciliario, con el que sigue actualmente estable de forma ambulatoria.

**Discusión.** La HTPP es una entidad de patogenia oscura, infrecuente en la infancia, y a cuyo diagnóstico se llega por exclusión. El tratamiento incluye diversos vasodilatadores, siendo contrastado el beneficio de la prostaciclina intravenosa continua si no se prevé respuesta a antagonistas del calcio por el test vasodilatador. Se discute el uso de los nuevos análogos inhalados de las prostaciclina. Aunque sin evidencia completa, algunos trabajos sugieren que permiten mejor calidad de vida, aumentando la estancia del paciente con la familia, con mínimos efectos secundarios. Con esta afirmación parecen estar de acuerdo los casos segundo y tercero incluidos en esta comunicación. No obstante, estos medicamentos no constituyen alternativa definitiva al trasplante.

### NEUMONÍA INTERSTICIAL EN UN LACTANTE DE 12 MESES

M.D. Pastor, G. Ortega, A. Escribano, J. Valverde y M. Sánchez-Solís

Unidad de Neumología Pediátrica. Hospital Universitario Virgen de la Arrixaca. Murcia.

**Caso clínico.** Lactante de 12 meses remitido a nuestra unidad por adenopatías hiliares con infiltrado de LID de 5 meses de evolución tras bronquiolitis por VRS a los 6 meses y bronconeumonía por neumococo a los 7 meses de edad. La exploración es normal salvo por la presencia de crepitantes en base derecha y polipnea. Aportan: Mantoux [-], test de sudor, inmunoglobulinas incluidas subclases de IgG y  $\alpha_1$ -AT normales. En la radiografía de tórax y en la TC de alta resolución se demuestran pequeñas adenopatías hiliares derechas con neumonitis asociada en LID. Se realiza entonces Ziehl-Neelsen, PRC y cultivo en medio de Löwenstein-Jensen en 3 muestras de jugo gástrico y resulta todo negativo. Tres meses después, se programa LBA que finalmente se suspende porque las imágenes de radiografía simple han desaparecido, pero se decide, por la persistencia de la clínica, realizar una segunda TC de alta resolución en la que se informa de neumonía intersticial en LID. Se practican entonces los siguientes exámenes: hemograma, series roja y plaquetaria normales, leucocitos 19.300 (neutrófilos, 38%; linfos, 45%; monocitos, 12%; eosinófilos, 4%); VSG, 37 mm; PCR 1,1 mg%. LBA:  $7,6 \cdot 10^6$  células (75% neutrófilos, 13% macrófagos, 8% eosinófilos, 4% de monocitos y 8% linfocitos de los que 1% son LB y el 7% LT; CD4 2%, CD8 5%), cultivos de LBA para virus, hongos, bacterias y micobacterias negativos. IgE indetectable, IgG anti-*Aspergillus* negativo, calciuria 14,7 mg%, Ca/creatinina: 0,5. Anticuerpos antinucleares, anti-ADN, anticentrómero, anti-IKM-1, antimitocondriales, antimúsculo liso, anti-rrreticulina, antiproteinasa 3 y antimieloperoxidasa negativa. Serología VIH, CMV, VEB, *Chlamydia pneumoniae*, *psittaci* y *trachomatis* [-] IgG a *Mycoplasma pneumoniae* positivo alto. Se decide instaurar tratamiento con claritromicina durante 4 semanas. Cumplido éste, la auscultación se normalizó y la nueva TC de alta resolución demostró la desaparición del infiltrado intersticial.

**Comentarios.** Creemos que merecen destacarse: 1. La neumonía por *M. pneumoniae* a esta edad es una excepción.

2. Tampoco es frecuente la evolución crónica, pues incluso sin tratamiento el proceso evoluciona en 3-4 semanas hacia la curación. 3. La administración de claritromicina resultó decisiva en la curación aún tras varios meses de curso clínico.

### NEUMOPATÍA INTERSTICIAL CRÓNICA: EVOLUCIÓN A LARGO PLAZO

M. Puerta Vilchez, L. González Hervás,  
A. Martínez Cañavate Burgos y M. Martínez Gómez  
Unidad de Neumología y Alergia Infantil. Hospital Materno-Infantil Virgen de las Nieves. Granada.

**Introducción.** La neumopatía intersticial crónica (NIC) se caracteriza por una inflamación crónica del parénquima pulmonar que condiciona fibrosis en grado variable. Clínicamente se manifiesta con disnea, tos no productiva, dolor torácico, hemoptisis y pérdida de peso. En los niños se suelen asociar con infecciones respiratorias virales, reflujo gastroesofágico, hem siderosis pulmonar y enfermedades multisistémicas (colagenopatías).

**Pacientes y métodos.** Se presentan 11 pacientes (6 niñas y 5 niños) diagnosticados de NIC con edades comprendidas entre los 4 y 16 años, seguidos entre 1 y 14 años. La etiología es desconocida en 3 pacientes: un lactante con neumonía intersticial de posible origen viral no demostrado; un escolar con síndrome dismórfico, anemia hemolítica autoinmune, nanismo e inmunodepresión y escolar con parálisis cerebral infantil sin reflujo gastroesofágico. Dos pacientes presentaron síndrome de distrés respiratorio tipo adulto (SDRA) a causa de un síndrome de casi ahogamiento y de un politraumatismo con contusión y hemorragia pulmonar. En los demás casos el factor etiológico fue el siguiente: tratamiento con inmunosupresores (ciclosporina A) por un síndrome nefrótico corticorresistente, depósitos de hierro secundarios a transfusiones múltiples en una niña afectada de talasemia mayor, aplicación de radioterapia como tratamiento de un ganglioneuroblastoma mediastínico (estadio III), hem siderosis pulmonar idiopática y una forma evolutiva de bronquiolititis obliterante. Todos los pacientes muestran en la radiografía el patrón típico de afectación intersticial y en la TC presentan signos de fibrosis intersticial y bronquiectasias asociadas en algunos casos. El estudio funcional pulmonar evolutivo (curva flujo-volumen) muestra en todos un patrón mixto obstructivo-restrictivo, con disminución del FEV<sub>1</sub> y de la FVC, con valores comprendidos entre el 40 y 70% (media, 55%) del valor teórico para el FEV<sub>1</sub> y del 45 y 75% (media, 65%) para la FVC. Respecto al tratamiento seguido, 7 de los 11 pacientes (los afectados de bronquiolititis obliterante, talasemia mayor, síndrome nefrótico corticorresistente, hem siderosis pulmonar, SDRA [2] y síndrome dismórfico) siguen tratamiento con corticoides inhalados y broncodilatadores de larga duración, además del tratamiento de su patología de base. El resto no precisa tratamiento. Existe mejoría clínica en 7 de los 11 pacientes y han tenido una tórpida evolución los niños con talasemia mayor, bronquiolititis obliterante, hem siderosis pulmonar y síndrome dismórfico asociado a nanismo y anemia hemolítica autoinmune.

**Comentario.** La enfermedad intersticial crónica en pediatría es de difícil diagnóstico etiológico. Aunque existe una neumopatía intersticial primaria, en general forma parte de un cuadro sindrómico asociada a patología no pulmonar. En nuestra serie, sin embargo, en el 80% de los casos encontramos una posible

relación causa-efecto (bronquiolititis obliterante, depósitos de hierro por transfusiones múltiples, tratamiento con inmunosupresores y radioterapia, SDRA y hem siderosis pulmonar idiopática). El tratamiento incluye: tratar la causa principal si esta es conocida, y terapia de mantenimiento con esteroides e inmunosupresores, además de un tratamiento sintomático y a largo plazo la inclusión en programa de trasplante.

### TRASPLANTE PULMONAR EN LA NEUMOPATÍA INTERSTICIAL DEL LACTANTE

A. Moreno<sup>1</sup>, J. Balcalls<sup>2</sup>, N. Cobos<sup>1</sup>, J. Maestre<sup>3</sup>, C. Marhuenda<sup>4</sup>, S. Liñán<sup>1</sup>, S. Gartner<sup>1</sup>, A. Román<sup>5</sup>, J. de Gracia<sup>5</sup>, N. Montferrer<sup>6</sup> y J. Majó<sup>7</sup>

<sup>1</sup>Unidad de Neumología Pediátrica y Fibrosis Quística. Servicios de <sup>2</sup>Cuidados Intensivos Pediátricos, <sup>3</sup>Cirugía Torácica, <sup>4</sup>Cirugía Pediátrica, <sup>5</sup>Neumología, <sup>6</sup>Anestesia Pediátrica y <sup>7</sup>Anatomía Patológica. Hospital Vall d'Hebron. Barcelona.

**Introducción.** La neumopatía intersticial del lactante es una enfermedad poco frecuente, pero con un mal pronóstico y escasa respuesta al tratamiento, por lo que, en ocasiones, el trasplante pulmonar constituye la única alternativa terapéutica.

**Pacientes y métodos.** En el período comprendido entre marzo de 1998 y febrero de 2002, se han evaluado 4 pacientes afectados de neumopatía intersticial de inicio en la época de lactante para valoración de posible trasplante pulmonar. Una paciente de 8 meses de edad estaba afectada de neumopatía intersticial asociada a déficit de proteína C del surfactante y los otros 3 pacientes de 2 a 32 meses de edad estaban afectados de neumonitis crónica de la infancia. Todos ellos recibían tratamiento con corticoides sistémicos y/o hidroxiquina.

#### Resultados:

**Paciente 1.** De 2 años y 8 meses de edad afectado de neumonitis crónica de la infancia, con inicio de la clínica respiratoria a los 8 meses de edad, y necesidades de oxígeno de 1-3 l/min. Se valoró posponer el trasplante pulmonar según la evolución posterior dada su situación clínica estable.

**Paciente 2.** Afectado de déficit congénito de la proteína C del surfactante, debutó el primer mes de vida y precisaba una FiO<sub>2</sub> del 70-90% para mantener saturaciones de oxígeno superiores al 90%. Se incluyó en lista de espera de trasplante pulmonar a los 9 meses de edad y se realizó un trasplante bipulmonar a los 13 meses de edad. En la actualidad tiene 2 años y se encuentra asintomática realizando una vida normal.

**Paciente 3.** Afectado de neumonitis crónica de la infancia, se incluyó en lista de espera de trasplante a los 2 meses de edad por presentar insuficiencia respiratoria desde los 6 días de vida, con dependencia de ventilación mecánica y FiO<sub>2</sub> del 60-70%. Se realizó trasplante bipulmonar a los 5 meses de edad. A los 4 meses del trasplante precisó soporte con CPAP por presentar traqueobroncomalacia bilateral.

**Paciente 4.** Afectado de neumonitis crónica de la infancia. Preciso ventilación mecánica desde el nacimiento y a los 9 meses de vida mantenía dependencia de ventilación mecánica no invasiva (CPAP) y FiO<sub>2</sub> del 60% por lo que se incluyó en lista de espera de trasplante pulmonar, estando actualmente a la espera de recibir un trasplante.

**Conclusiones.** El trasplante pulmonar constituye una alternativa viable para los lactantes afectados de neumopatía intersticial que no responden a otros tratamientos. El inicio precoz de la afectación pulmonar parece ir asociado a un peor pronóstico.

## NEUMONÍA LIPOIDEA SECUNDARIA A ASPIRACIÓN DE ACEITE DE PARAFINA EN UNA NIÑA CON SÍNDROME DE DOWN

A.L. Moro Rodríguez, M.C. Luna Paredes, I. González Gil, A. Martínez Gimeno y G. García Hernández

Sección de Neumología y Alergia Infantil. Hospital Materno-Infantil 12 de Octubre. Madrid.

**Introducción.** La neumonía lipoidea (NL) es una entidad poco frecuente que aparece cuando las estructuras alveolares son ocupadas por material lipídico de origen endógeno o exógeno, dando a una inflamación intersticial crónica. El aceite de parafina, empleado para el tratamiento del estreñimiento, constituye uno de los agentes etiológicos implicados de forma más habitual. La aspiración de éste y otros aceites hacia el árbol bronquial suele pasar inadvertida en los niños, por lo que es sólo después de un tiempo cuando son diagnosticados.

**Caso clínico.** Describimos el caso de una niña de 4 años de edad con síndrome de Down y antecedentes de tetralogía de Fallot intervenida. En el último año había precisado ingreso en 4 ocasiones, por cuadros de fiebre, tos y dificultad respiratoria de inicio brusco, generalmente con hipoxemia; los estudios radiológicos realizados durante estos ingresos mostraban aumento de densidad perihilar bilateral y pequeñas condensaciones diseminadas.

Ingresó en nuestra sección por fiebre de varias horas de evolución, dificultad respiratoria e hipoxia con saturaciones de alrededor del 75% con aire ambiental. La auscultación pulmonar muestra crepitantes diseminados. La radiografía de tórax realizada al ingreso es similar a las descritas en ingresos previos, con un aumento de densidad mal definida de localización central. En el hemograma aparece leucocitosis con discreta desviación izquierda.

A los 10 días de instaurado tratamiento antibiótico y con broncodilatadores persiste una situación con saturaciones de oxígeno inferiores a 85%. Un escáner torácico (TC) revela un patrón generalizado de ocupación alveolar con afectación más importante de ambas bases, que se extiende desde los hilios a la periferia. Rehistoriando a los padres refieren que, desde hacía 1 año y medio, la niña recibía a diario aceite de parafina, 2-3 dosis, por estreñimiento. Habían observado que la niña rechazaba la medicación, incluso se atragantaba al tomarla y tosía. Para confirmar la sospecha clínica de neumonía aspirativa se procede a realizar lavado broncoalveolar y biopsia pulmonar mediante minitoracoscopia. El lavado broncoalveolar no aportó datos diagnósticos, pero sí la biopsia pulmonar con la que se llegó al diagnóstico de neumonía lipoidea. Una vez realizadas las pruebas anteriores se procedió a retirar el aceite de parafina y se inició tratamiento esteroideo. Al cuarto día de tratamiento las saturaciones se mantenían ya alrededor de 92% con aire ambiental; se mantuvo el tratamiento esteroideo durante 2 semanas con mejoría progresiva aunque las necesidades de oxígeno de la paciente se han mantenido hasta varios meses después del alta. En el momento actual, la paciente se encuentra asintomática.

**Conclusiones.** La neumonía lipoidea es una entidad poco frecuente pero que debe incluirse en el diagnóstico diferencial en pacientes con sintomatología respiratoria persistente en los que se hayan descartado los procesos habituales, sobre todo en niños con retraso psicomotor. La TC puede orientar al diagnóstico pero la prueba diagnóstica definitiva es la biopsia pulmonar; al igual que otros casos publicados, el lavado broncoalveolar

puede ser normal. Las alteraciones radiológicas y la clínica pueden prolongarse meses después de retirar el agente causal.

## BRONQUIOLITIS OBLITERANTE POSTINFECCIOSA

S. Sánchez, S. Liñán, S. Gartner, A. Moreno, P. Ribera, P. García Peña y N. Cobos

Unidad de Neumología Pediátrica y Fibrosis Quística. Hospital Universitario Vall d'Hebron. Barcelona.

**Introducción.** La bronquiolitis obliterante (BO) es una neumopatía poco frecuente en la edad pediátrica, secundaria en un gran número de casos a una agresión infecciosa, de origen viral principalmente, que cursa con obstrucción crónica al flujo aéreo asociada a cambios en las pequeñas vías aéreas.

**Objetivos.** En nuestra revisión reflejamos una serie de casos de bronquiolitis obliterante postinfecciosa (BOPI) con una forma de presentación clínica y unos hallazgos de imagen específicos.

**Métodos.** Se ha realizado un estudio retrospectivo de 12 casos de BOPI diagnosticados en nuestra unidad en los últimos 4 años, con recogida de datos clínicos, microbiológicos, radiografía de tórax, TC torácica, gammagrafía pulmonar y pruebas de función respiratoria. Previamente se habían descartado otras etiologías (asma, FQ, inmunodeficiencias, etc.).

**Resultados.** De los 12 casos revisados, 7 de ellos corresponden a formas del clásico síndrome de Swyer-James, pero en 5 de ellos los hallazgos clínicos y radiológicos difieren.

La forma clínica de presentación de estos 5 casos fue común: tras un episodio de bronconeumonía (2 adenovirus, 2 VRS, 1 *M. pneumoniae*) con edad de inicio entre los 5 meses y 4 años. En la actualidad persiste un cuadro crónico con tos y auscultación respiratoria patológica (subcrepitantes y espiración alargada). La radiografía de tórax mostró en todos ellos hiperinsuflación bilateral. La TC torácica mostró un patrón en mosaico bilateral, tres de ellos con zonas de bronquiectasias cilíndricas. La gammagrafía pulmonar informó sobre una captación heterogénea bilateral de grado variable. Todos ellos con escasa respuesta al tratamiento broncodilatador, corticoideo inhalado/sistémico y antibióticos, precisando dos de ellos oxigenoterapia domiciliaria. El diagnóstico de BO, se confirmó en uno de los casos por biopsia pulmonar.

**Conclusión.** La BOPI es una entidad con manifestaciones clínicas y radiológicas específicas, que difieren completamente de la que presentan los pacientes afectados de síndrome Swyer-James, en los que la obliteración bronquiolar es localizada. La clínica de los pacientes revisados, semejante a la de los niños afectados de asma grave, y su típico patrón en mosaico bilateral difuso, han motivado la comunicación de esta serie.