

# Protocolo de actuación en las enfermedades pulmonares intersticiales en la infancia

## *Proceeding protocol for childhood interstitial lung diseases*

**Antonio Salcedo Posadas**

Doctor en Medicina y Cirugía, Especialista en Neumología Pediátrica, Unidad de Neumofisiología y Pruebas Anatomofuncionales/Neumología Pediátrica, Hospital General Universitario Gregorio Marañón, Madrid, España

**Sophie Janet Signoret**, Licenciada en Medicina y Cirugía, Especialista en Pediatría, Unidad de Neumofisiología y Pruebas Anatomofuncionales/Neumología Pediátrica, Hospital General Universitario Gregorio Marañón, Madrid, España

**Carolina López Sanguos**, Licenciada en Medicina y Cirugía, Especialista en Pediatría, Unidad de Neumofisiología y Pruebas Anatomofuncionales/Neumología Pediátrica, Hospital General Universitario Gregorio Marañón, Madrid, España

**Juan Luis Rodríguez Cimadevilla**, Licenciado en Medicina y Cirugía, Especialista en Neumología Pediátrica, Unidad de Neumofisiología y Pruebas Anatomofuncionales/Neumología Pediátrica, Hospital General Universitario Gregorio Marañón, Madrid, España

Acceda a este artículo en siicsalud


Código Respuesta Rápida  
(Quick Response Code, QR)



[www.siicsalud.com/dato/arsic.php/133328](http://www.siicsalud.com/dato/arsic.php/133328)

Primera edición, [www.siicasalud.com](http://www.siicasalud.com): 22/4/2015

Enviar correspondencia a: Antonio Salcedo Posadas, Hospital Materno Infantil Gregorio Marañón, C/ Dr. Castelo, 47, 28009, Madrid  
[Antonio.salcedo@salud.madrid.org](mailto:Antonio.salcedo@salud.madrid.org)

 Especialidades médicas relacionadas, producción bibliográfica y referencias profesionales de los autores.

### Abstract

*Interstitial lung disease (ILD) is a heterogeneous group of rare diseases affecting lung parenchyma (alveolus, interstitium, small airways and vessels), interfering with gas exchange. These diseases, which are often fatal, continue to remain undiagnosed and under-treated because of its low incidence, wide clinical presentation and heterogeneous classification. Also they are under-treated because of the lack of specific treatments. Currently it's called "diffuse infiltrative lung disease" or "diffuse parenchymal lung disease". In this paper we review and update the different classifications of these diseases, we analyse the situations in which we should suspect that a child is suffering from this disease, we describe the different diagnosis procedures and we describe the diverse treatment options.*

**Key words:** interstitial lung disease, interstitiopathy, diffuse lung disease, diagnosis, therapy

### Resumen

Las enfermedades pulmonares intersticiales difusas (EPID) constituyen un grupo heterogéneo de patologías poco frecuentes que afectan al parénquima pulmonar (alvéolo, intersticio, pequeñas vías aéreas y vasos) e interfieren en el intercambio gaseoso. Estas enfermedades, a menudo mortales, siguen siendo subdiagnosticadas y subtratadas debido a su baja incidencia, su variada presentación clínica, su heterogénea clasificación y a la falta de tratamientos específicos. Actualmente se denominan enfermedades pulmonares infiltrativas difusas o enfermedades pulmonares parenquimatosas difusas. En este artículo revisamos y actualizamos las diferentes clasificaciones, analizamos cuándo debemos sospechar que un niño puede padecer esta enfermedad, describimos el abordaje diagnóstico y exponemos las modalidades terapéuticas existentes.

**Palabras clave:** enfermedades pulmonares intersticiales, interstitiopatías, neumopatías, diagnóstico, tratamiento

### Cuándo sospechar una enfermedad intersticial

El grupo de enfermedades pulmonares intersticiales difusas (EPID) es poco frecuente en pediatría, con una prevalencia estimada de 0.36/100 000.<sup>1,2</sup> Es necesario tener una alta sospecha clínica cuando nos enfrentamos a este complejo y heterogéneo conjunto de afecciones. Sus características comunes incluyen hipoxemia, patrón restrictivo en el estudio funcional respiratorio e infiltrado pulmonar difuso en la radiografía o en la tomografía computarizada (TC) de tórax.<sup>3</sup> Ante estos hallazgos tendremos siempre que incluir en nuestro árbol diagnóstico etiológico esta serie de enfermedades.

Las EPID son más frecuentes en los varones que en las niñas, sobre todo en menores de 2 años.<sup>1,4</sup> La mayoría se diagnostican en el primer año de vida. Debido a sus manifestaciones clínicas inespecíficas y variables, hasta el 35% de los casos se diagnostican erróneamente como asma.<sup>4</sup>

Habitualmente, las manifestaciones iniciales son inespecíficas e insidiosas, y pueden presentarse a cualquier edad. La tos es un síntoma que se encuentra en un 78% de los casos y suele ser el síntoma pivote.<sup>1,5</sup> Normalmente, es tos no productiva y no interrumpe el sueño.

En los lactantes, los hallazgos más frecuentes son taquipnea, tos crónica, crepitantes a la auscultación pulmonar, hipoxemia e infiltrados difusos en la radiografía o la TC de tórax.

Los niños mayores suelen presentar tos, disnea, taquipnea, tiraje, crepitantes y limitación para el ejercicio de más de tres meses de evolución.<sup>5</sup>

El signo respiratorio más frecuente es la polipnea, que aparece en el 76% de los casos. Se puede presentar fiebre de origen desconocido en un tercio de los pacientes. El estancamiento del peso y la altura aparece en un 37% de los casos, ascendiendo al 62% en el grupo de menores de 2 años.<sup>6,7</sup>

La clínica tardía incluye cianosis, acropaquias e hipertensión pulmonar.<sup>3,6</sup> La media de duración de los síntomas antes del diagnóstico es de 6.6 meses. Aunque en el 50% de los pacientes antecedentes de sibilancias, sólo en un 20% pueden ser documentadas en el examen físico.

En la anamnesis es fundamental interrogar sobre infecciones respiratorias repetidas, exposición ambiental a partículas en suspensión, orgánicas o inorgánicas, y uso de fármacos con toxicidad pulmonar, así como antecedente familiar de enfermedades pulmonares. Un antecedente positivo para aspiración, artritis o hemoptisis indica una causa específica de enfermedad intersticial.

En la exploración física se evaluará la presencia de alteraciones dérmicas, signos de dificultad respiratoria, cianosis (etapas avanzadas), dedos en palillo de tambor y retraso del crecimiento. La auscultación pulmonar puede ser normal, aunque se deben buscar crepitantes, habitualmente en ambas bases; también pueden detectarse sibilancias hasta en un 20% de los casos, como ya hemos comentado. Por otra parte, se deben buscar signos extrapulmonares que puedan orientar el diagnóstico, y signos de hipertensión pulmonar y *cor pulmonale* en estadios avanzados.

## Clasificación

La clasificación es compleja debido a su heterogeneidad, pero las clasificaciones más aceptadas son las de la *American Thoracic Society* y la *European Respiratory Society* (ERS Task Force 2004). A esta última hacemos referencia en la Tabla 1.<sup>4</sup> En ella se especifican, junto con opiniones de otros autores, las enfermedades pulmonares exclusivas del niño. Esta clasificación es retomada en artículos más recientes,<sup>6-11</sup> donde se hace una distinción clara entre los niños desde los recién nacidos y hasta los 2 años, y los mayores de 2 años, esta diferenciación se justifica por la implicación etiológica según el desarrollo y la maduración pulmonar.

El reto diagnóstico está en la evaluación de las enfermedades intersticiales difusas, sobre todo del lactante y también en algunos casos de niños mayores, que no suelen estar generadas por causas perceptibles, como inmunodeficiencias, fibrosis quística, síndrome de cilios inmóviles, displasia broncopulmonar, cardiopatías, síndrome aspirativo recurrente, infecciones y neumopatías producidas por agentes externos.

A continuación, detallamos la clasificación específica para los lactantes:<sup>7,11</sup>

- Taquipnea persistente del lactante / Hiperplasia de células neuroendocrinas de la infancia
- Bronquiolitis folicular
- Glucogenosis intersticial pulmonar
- Alteraciones del desarrollo pulmonar: displasia acinar, displasia alveolar congénita, displasia alveolo-capilar con desalineamiento de las venas pulmonares.
- Anormalidades genéticas del surfactante: mutaciones del gen *SPFTB* - Proteínosis alveolar pulmonar (PAP); mutaciones del gen *SPFTC* - neumonitis crónica de la infancia (CPI), neumonía intersticial de células descamativas (DIP) y neumonía intersticial no específica (NSIP); mutaciones ABCA3 - PAP, CPI, DIP y NSIP.

## Etiología

Las EPID pueden tener múltiples causas, ya que existe una amplia variedad de factores que pueden dañar el epitelio alveolar. El 50% de los casos tiene una etiología específica, el 50% restante es idiopático.

El daño inicial puede ser inducido a través de la vía aérea o la circulación, o puede tener lugar como consecuencia de la sensibilización a diferentes sustancias o agentes que generan una cascada inflamatoria creando destrucción de la pared alveolar y afección del intersticio y del lecho vascular desencadenando en último término fibrosis pulmonar.<sup>3,6,8</sup> Para simplificar la clasificación etiológica podemos dividirla en diferentes grupos, que quedan referidos en la Tabla 2.

## Abordaje diagnóstico

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.

**Tabla 1.** Clasificación de las EPID, excluyendo las formas de lactantes (modificada de referencias 4 y 12).

Enfermedades pulmonares intersticiales difusas en el niño		
Neumonías intersticiales idiopáticas	EPID de causa conocida	Otras formas
Fibrosis pulmonar idiopática	Asociadas con enfermedades del colágeno, vasculitis, enfermedad pulmonar vascular y linfática, enfermedades metabólicas, infecciones, síndromes aspirativos, etc.	Sarcoidosis
Neumonía intersticial aguda		Proteinosis alveolar
Neumonía intersticial usual		Microilitias alveolar
Neumonía intersticial no específica	Causadas por polvos inorgánicos (neumoconiosis)	Linfangioleiomiomatosis
Bronquiolitis con enfermedad pulmonar intersticial	Inducidas por fármacos y radioterapia	Eosinofilias pulmonares
Neumonía intersticial descamativa		Histiocitosis X
Neumonía organizada (criptogénica)	Causadas por partículas orgánicas en suspensión (alveolitis alérgicas extrínsecas)	Amiloidosis
Neumonía intersticial linfocítica		Hemosiderosis pulmonar
Lesión alveolar difusa (neumonía intersticial alveolar)	Asociadas con enfermedades hereditarias (enfermedad de Hermansky-Pudlak, etc.)	Granulomatosis de células de Langerhans

**Tabla 2.** Clasificación etiológica (modificada de referencias 7 y 12).

<b>Causas infecciosas</b>	Virus: CMV, adenovirus, otros. Neumonitis intersticial linfocítica debida a VIH. Hongos: <i>Pneumocystis jirovecii</i> . Bacterias: <i>Legionella pneumophila</i> . Otras: <i>Mycoplasma pneumoniae</i> .
<b>Inhalantes ambientales</b>	Inorgánicos: sílice, asbesto, polvo de talco, estearato de cinc. Ácidos: sulfúrico y clorhídrico. Gases: cloro, dióxido de nitrógeno, amonio. Orgánicos: neumonitis por hipersensibilidad.
<b>Inducidas por radiación</b>	---
<b>Inducidas por drogas</b>	Ciclofosfamida, metotrexato, azatioprina, arabinósido de citosina, vinblastina, bleomicina, nitrosoureas, nitrofurantoina, penicilamina, sales de oro.
<b>Asociadas con enfermedades sistémicas autoinmunitarias</b>	Artritis reumatoidea juvenil, dermatomiositis y polimiositis, lupus eritematoso sistémico, esclerosis sistémica progresiva, espondilitis anquilosante, síndrome de Sjögren, síndrome de Goodpasture, Vasculitis pulmonar en: poliarteritis, granulomatosis de Wegener, síndrome de Churg-Strauss, vasculitis leucocitoclástica. Sarcoidosis, amiloidosis, histiocitosis X.
<b>Otras enfermedades vasculares pulmonares</b>	Enfermedad venooclusiva, atresia o estenosis pulmonar, malformaciones arteriovenosas difusas. Enfermedades linfáticas pulmonares. Tumores. Síndromes aspirativos.
<b>Enfermedades digestivas</b>	Hepatopatías (hepatitis crónica activa, cirrosis biliar primaria). Enfermedad de Crohn, colitis ulcerosa.
<b>Otras</b>	Enfermedad injerto contra huésped postrasplante de médula ósea. Déficit de proteínas B y C del surfactante. Enfermedades metabólicas. Síndromes neurocutáneos (neurofibromatosis).

CMV, citomegalovirus; VIH, virus de la inmunodeficiencia humana.

## Pruebas no invasivas

En un estudio realizado por la ERS<sup>4</sup> se comprobó que las pruebas no invasivas fueron suficientes para el diagnóstico en el 48% de los pacientes evaluados. Las pruebas no invasivas utilizadas en el diagnóstico de este tipo de pacientes quedan referidas en la Tabla 3.<sup>7,10</sup>

El estudio cardiológico es fundamental, ya que las EPID pueden simular una enfermedad vascular pulmonar o una cardiopatía estructural.

En el estudio funcional respiratorio se observa un patrón restrictivo y una capacidad de difusión disminuida, salvo si existe hemorragia pulmonar.<sup>2</sup>

**Tabla 3.** Pruebas no invasivas para el diagnóstico de EPID (modificado de referencia 7).

<ul style="list-style-type: none"> <li>Hemograma con reactantes de fase aguda. Función hepática y renal.</li> <li>Estudio de la inmunidad: VIH, inmunoglobulinas, IgE sérica-<i>prick test</i>, subpoblaciones linfocitarias B y T CD4, CD8 y CD4/CD8, estudios linfocíticos funcionales. Si se sospecha enfermedad autoinmunitaria: ANA, ENA, C3, ECA, ANCA, anticuerpos antimembrana basal.</li> <li>Inmunoprecipitinas específicas a determinados inhalantes o a excrementos de aves.</li> <li>Estudio si se sospecha infección: cultivos y pruebas de detección rápida de gérmenes en secreciones nasofaríngeas o esputo. Anticuerpos contra virus y <i>Mycoplasma</i>.</li> <li>Estudios especiales según sospecha diagnóstica (proteínas del surfactante, estudio genético-biología molecular, prueba del sudor).</li> <li>Pruebas de función pulmonar: pulsioximetría (basal, sueño, ejercicio), gasometría arterial (si precisa), espirometría, pletismografía corporal total y prueba de difusión; prueba de esfuerzo.</li> <li>Estudio cardiológico: ECG, ecocardiografía, valoración de cateterismo cardíaco.</li> <li>Estudio de imagen: radiografía simple y TCAR de tórax, tránsito esofagagástrico y estudio de deglución.</li> <li>Otros: alfa1antitripsina. Pehachimetría. Estudio de líquido pleural (linfangiectasia pulmonar).</li> </ul>
---

ANA, anticuerpos antinucleares; ENA, anticuerpos dirigidos contra antígenos nucleares extraíbles; C, complemento; ECA, enzima convertidora de angiotensina; ANCA, anticuerpos anticitoplasma de neutrófilos.

La radiografía de tórax tiene escasa sensibilidad y especificidad; en ciertos casos puede ser normal. Para algunos autores, la tomografía computarizada (TC) de tórax es menos útil en los niños que en los adultos para el diagnóstico de EPID.<sup>5</sup> Sin embargo, su realización es obligada, puesto que define la presencia, extensión y patrón de la afección pulmonar, ayuda a identificar el lugar más adecuado para la biopsia y es diagnóstica en algunos casos, como la hemosisiderosis pulmonar idiopática, la histiocitosis con participación pulmonar y la microlitiasis o proteinosis alveolar; además, ayuda en la evaluación de la evolución de la enfermedad.

En el caso de los recién nacidos con enfermedad intersticial grave y rápidamente progresiva, o si existe antecedente familiar en niños mayores con EPID, se recomienda estudio genético en laboratorios especializados. El estudio genético, en ocasiones, evita la realización de la biopsia pulmonar.<sup>10</sup>

### Pruebas invasivas

Las pruebas invasivas deben realizarse siempre que con los medios no invasivos no se llegue al diagnóstico.<sup>10,12,13</sup>

**Lavado broncoalveolar.** Es útil para el diagnóstico de infecciones, síndromes aspirativos y otras afecciones. Los estudios citológicos, además del aumento en el porcentaje de neutrófilos si existe infección,<sup>1</sup> son útiles para excluir otras causas de enfermedades pulmonares difusas como la histiocitosis, sarcoidosis, enfermedad de Niemann-Pick o síndromes hemorrágicos pulmonares. Detecta la presencia de macrófagos cargados de lípidos en los síndromes aspirativos o de material granular PAS positivo con hipocelularidad en la proteinosis alveolar (esto último obliga a descartar anomalías genéticas del surfactante).

No obstante, el diagnóstico definitivo con lavado broncoalveolar sólo se obtiene en el 17% de los casos.

**Biopsia pulmonar.** Constituye la prueba principal para el diagnóstico<sup>14</sup> y debe realizarse en la mayoría de los pacientes; no debe ser retrasada a menos que el resto de las pruebas hayan proporcionado el diagnóstico.<sup>13</sup> El papel de la biopsia pulmonar percutánea con TC de alta resolución (TCAR) de tórax en niños no está definido.<sup>3,6</sup>

Actualmente, en los pacientes en los que con pruebas no invasivas no se llega al diagnóstico, las recomenda-

**Tabla 4.** Resumen de los tratamientos de las EPID.

<b>Corticoides</b>	<ul style="list-style-type: none"> <li>Primer escalón</li> <li>Prednisona oral 1-2 mg/kg/día (4-6 semanas o hasta respuesta satisfactoria).<sup>1,3</sup> Metilprednisolona IV en dosis de 10 mg/kg/día con un máximo de 1 g durante 3 días consecutivos al mes (6 ciclos).<sup>3,6</sup></li> <li>Se estima que el 40% al 65% de los pacientes tendrán respuesta a la corticoterapia, con una evolución favorable.<sup>6</sup></li> <li>Terapia con pulsos de esteroides, tiene menos efectos colaterales; preferida en niños con enfermedad significativa.</li> </ul>
<b>Hidroxycloloquina</b>	<ul style="list-style-type: none"> <li>Alternativa a los esteroides, dosis recomendada de 6-10 mg/kg/día, es útil incluso en algunos casos en los que se ha demostrado resistencia a los esteroides.<sup>3</sup></li> </ul>
<b>Inmunosupresores</b>	<ul style="list-style-type: none"> <li>Reservar los inmunosupresores si hay fracaso terapéutico con corticoides e hidroxycloloquina, o cuando la etiología tiene origen autoinmunitario.<sup>3</sup></li> <li>Los agentes más utilizados son ciclofosfamida, azatioprina, metotrexato, ciclosporina o inmunoglobulinas en altas dosis.</li> </ul>
<b>Trasplante pulmonar</b>	<ul style="list-style-type: none"> <li>Última opción terapéutica para las enfermedades pulmonares infiltrativas difusas que progresan a fibrosis y causan insuficiencia respiratoria.</li> <li>Considerado en ocasiones como primera opción en el tratamiento de enfermedades pulmonares intersticiales asociadas con mutaciones en las proteínas del surfactante B y ABCA.</li> </ul>
<b>Nuevas terapias</b>	<ul style="list-style-type: none"> <li>Macrólidos, por sus efectos antiinflamatorios e inmunomoduladores,<sup>1</sup> que han demostrado su beneficio en algunas enfermedades pulmonares crónicas como la fibrosis quística.<sup>3</sup></li> <li>Etanercept (antagonista TNF-<math>\alpha</math>) y antagonistas de TGF-<math>\beta</math> (pirfenidona y decorin): su uso no ha sido aclarado en la población pediátrica.<sup>3</sup></li> <li>La tendencia en los próximos años es encontrar moléculas dirigidas a favorecer la regeneración y reparación de la superficie alveolar a través de la activación y proliferación de células progenitoras.</li> </ul>
<b>Tratamientos específicos</b>	<ul style="list-style-type: none"> <li>Evitación de los desencadenantes en neumonitis por hipersensibilidad.</li> <li>Ganciclovir durante 14-21 días en infección por CMV y VEB.</li> <li>LBA terapéutico seriado y GM-CSF en la proteinosis alveolar asociada con déficit de proteína B del surfactante.</li> <li>En la linfangioleiomatosis se requiere drenaje del quilotórax, alimentación con ácidos grasos de cadena media y, a veces, ciclofosfamida y etopósido.</li> <li>Interferón <math>\alpha</math> para la hemangiomas pulmonar.</li> </ul>

CMV, citomegalovirus; VEB, virus Epstein-Barr; LBA, lavado broncoalveolar; GM-CSF, factor estimulante de colonias de granulocitos y macrófagos.

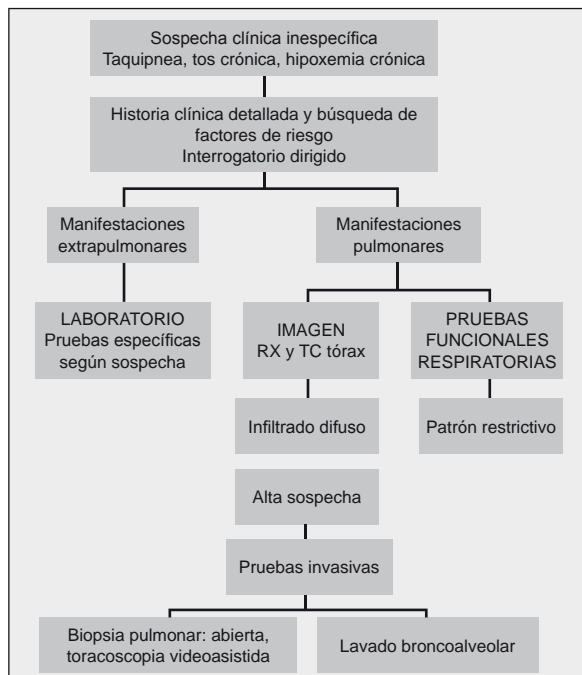
ciones son realizar lavado broncoalveolar y biopsia abierta o guiada mediante videotoracoscopia;<sup>3,8</sup> preferiblemente, esta última debe realizarse siempre que exista experiencia en dicha técnica.<sup>10</sup>

Las muestras obtenidas deben ser adecuadamente valoradas por expertos, realizando estudios histopatológicos, inmunohistoquímicos y cultivos microbiológicos; así como, en casos aún no diagnosticados, plantear la realización de inmunofluorescencia u otros estudios especiales así como microscopía electrónica.<sup>10</sup>

La biopsia estaría contraindicada si hubiera evidencia de enfermedad difusa en estadio terminal (patrón en panel de miel) sin áreas de enfermedad activa, además de las contraindicaciones habituales de toda biopsia pulmonar.<sup>15,16</sup>

Lo más importante en el diagnóstico es realizarlo en forma temprana, de tal manera que se pueda evitar la progresión y el deterioro de la función pulmonar con un tratamiento precoz e intensivo.

En el Algoritmo 1 detallamos la sistemática de actuación en este tipo de pacientes.



Algoritmo 1.

## Diagnóstico diferencial

El diagnóstico diferencial dependerá de la historia y la presentación clínica:<sup>7</sup> inmunodeficiencias con infección oportunista añadida o sin ella; aspiración recurrente; edema pulmonar (sobre todo de origen cardíaco) con hipertensión pulmonar o sin ella; enfermedades vasculares pulmonares: tromboembolismo pulmonar, enfermedad pulmonar venooclusiva, hemangiomatosis capilar pulmonar; fibrosis quística; alteraciones de la motilidad ciliar; neumonitis posinfecciosa.

## Complicaciones

Las complicaciones aparecen de forma más frecuente en los pacientes con enfermedad avanzada, o en aquellos tratados prolongadamente con corticoides, con inmunosupresores o con ambos.<sup>6</sup>

Las complicaciones más frecuentes son:

- Insuficiencia respiratoria: es la causa de muerte en el 40% de los casos.
- Infecciones: las bronquiectasias, la disminución del aclaramiento mucociliar y el tratamiento con glucocorticoides e inmunosupresores predisponen a las infecciones respiratorias, tanto por gérmenes habituales como oportunistas. Además existe un aumento de la incidencia de tuberculosis pulmonar en la fibrosis pulmonar idiopática y en la silicosis.
- Hipertensión pulmonar: en las fases avanzadas de las enfermedades pulmonares intersticiales difusas con fibrosis, la hipertensión pulmonar y el *cor pulmonale* aparecen en el 70% de los pacientes y son la causa de la muerte en el 30% de los casos.
- Tromboembolismo pulmonar: es el responsable de la muerte del 3% al 7% de los enfermos, sobre todo en la

etapa adulta. Los factores predisponentes son la inactividad debida a la disnea, la insuficiencia cardíaca derecha y la presencia de cáncer de pulmón asociado en el caso del adulto.

- Neumotórax: es poco frecuente (3.6% de los casos) y se acompaña de un rápido deterioro clínico e insuficiencia respiratoria.

## Tratamiento

Es importante un adecuado tratamiento de soporte que incluya la administración de oxígeno para corrección de la hipoxemia crónica, evitar el consumo de tabaco y otros irritantes, apoyo nutricional, ejercicio controlado, broncodilatadores (uso selectivo), vacunación según calendario asociando la vacuna anual de la influenza, y tratamiento intensivo de las infecciones asociadas. Los objetivos del tratamiento consisten en evitar la exposición al agente causal, suprimir el componente inflamatorio de la enfermedad (alveolitis) y tratar las complicaciones.<sup>3,8,17</sup>

Los fármacos más utilizados para controlar la inflamación y el daño posterior son los glucocorticoides y los inmunosupresores.<sup>3,18</sup> Antes de iniciar un tratamiento se debe considerar la progresión de la enfermedad y la previsible evolución sin tratamiento, así como las comorbilidades, que deben ser monitorizadas estrechamente.<sup>10</sup> Las indicaciones y la duración del tratamiento varían según el tipo de EPID.<sup>19</sup> Los pacientes con hipertensión pulmonar secundaria pueden beneficiarse de la oxigenoterapia y de los vasodilatadores pulmonares.

En la Tabla 4 se detallan los diferentes tratamientos con la definición de sus características, así como los tratamientos específicos en las enfermedades tratables,<sup>12</sup> se hace referencia a las indicaciones del trasplante y las nuevas modalidades terapéuticas.

Unos pocos casos no requieren tratamiento y revierten espontáneamente.<sup>3</sup>

## Pronóstico y seguimiento

El pronóstico es variable, según el tipo de enfermedad, la gravedad, el estadio y la respuesta al tratamiento. Además, deben ser considerados los aspectos genéticos.

En ausencia de un patrón conocido de herencia, se considera que el riesgo de recurrencia es del 10%, y el 15% de los casos fallecen.<sup>6</sup>

La gravedad de la enfermedad definida por síntomas, saturación de oxígeno en ejercicio, sueño y reposo, e hipertensión pulmonar se ha demostrado útil como predictor de la probabilidad de supervivencia.<sup>5</sup>

La mayoría de los niños se recuperan y pueden llevar una vida normal; sólo unos pocos tienen secuelas, como limitación para el ejercicio o necesidad de oxigenoterapia durante largo tiempo.<sup>18</sup>

Es de resaltar que el consenso ATS/ERS considera que un aumento de la presión arterial de oxígeno mayor de 4 mm Hg en las pruebas de esfuerzo es indicativo de mejora, y que un aumento del gradiente (A-a) O<sub>2</sub> de 4 mm Hg es indicativo de empeoramiento.

La ERS y la ATS recomiendan<sup>4,19</sup> realizar una revisión trimestral que incluya control clínico, radiografía de tórax y exploración funcional respiratoria (espirometría forzada, volúmenes pulmonares, prueba de difusión y gasometría arterial en reposo) y un control anual con la realización de una TCAR de tórax y pruebas de esfuerzo, en lo posible.

## Bibliografía

1. Bush A. Paediatric interstitial lung disease: not just kid's stuff. *Eur Respir J* 24:521-3, 2004.
2. Fan LL, Deterding RR, Langston C. Pediatric interstitial lung disease revisited. *Pediatric Pulmonol* 38:369-78, 2004.
3. Clement A, Nathan N, Epaud R, Fauroux B, Corvol H. Interstitial lung diseases in children. *Orphanet J Rare Dis* 5:22, 2010.
4. Clement A, and committee members. Task force on chronic interstitial lung disease in immunocompetent children. *Eur Respir J* 24:686-97, 2004.
5. Barbato A, Panizzolo C. Chronic interstitial lung disease in children. *Paediatric Respir Rev* 1:172-8, 2000.
6. Clement A, Eber E. Interstitial lung diseases in infants and children. *Eur Respir J* 31:658-66, 2008.
7. Cruzado V, Tolín M, Berroya A, Navarro N, Rodríguez-Cimadevilla J, Salcedo A. Enfermedades pulmonares intersticiales difusas en el paciente pediátrico. *Rev Esp Pediatr* 64:419-25, 2008.
8. Paiva MA, Amaral SM. Chronic interstitial lung diseases in children. *J Bras Pneumol* 35:792-803, 2009.
9. Deterding RR, Fan LL, Morton R, Hay TC, Langston C. Persistent tachypnea of infancy (PTI)- a new entity. *Pediatric Pulmonol* 23:72-3, 2001.
10. Kurland G, Deterding RR, Hagood JS, Young LR, Brody AS, Castile RG, Dell S, Fan LL, Hamvas A, Hilman BC, Langston C, Noguee LM, Redding GJ; American Thoracic Society Committee on Childhood Interstitial Lung Disease (chILD) and the chILD Research Network. 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* 188:376-94, 2013.
11. Deutsch GH, Young LR, Deterding RR, Fan LL, Dell SD, Bean JA, Brody AS, Noguee LM, Trapnell BC, Langston C, et al.; Pathology Cooperative Group; ChILD Research Co-operative. Diffuse lung disease in young children: application of a novel classification scheme. *Am J Respir Crit Care Med* 176:1120-1128, 2007.
12. Xaubet A, Ancochea J, Blanquer R, Montero C, Morell F. Diagnóstico y tratamiento de las enfermedades pulmonares intersticiales difusas. *Arch Bronconeumol* 39:580-600, 2003.
13. Miller JD, Urschel JD, Cox G, Olak J, Young JE, Kay JM, McDonald E. A randomized, controlled trial comparing thoracoscopy and limited thoracotomy for lung biopsy in interstitial lung disease. *Ann Thorac Surg* 70:1647-50, 2000.
14. Hilman BC, Amaro-Galvez R. Diagnosis of interstitial lung disease in children. *Paediatr Respir Rev* 5:101-7, 2004.
15. Lettieri CJ, Veerappan GR, Helman DL, Mulligan CR, Shorr AF. Outcomes and safety of surgical lung biopsy for interstitial lung disease. *Chest* 127:1600-5, 2005.
16. Lee YC, Wu CT, Hsu HH, Huang PM, Chang YL. Surgical lung biopsy for diffuse pulmonary disease: experience of 196 patients. *J Thorac Cardiovasc Surg* 129:984-90, 2005.
17. Dinwiddie R. Treatment of interstitial lung disease in children. *Paediatr Respir Rev* 5:108-15, 2004.
18. Bush A. Pediatric interstitial lung disease. *Breathe* 2:17-29, 2005.
19. American Thoracic Society, European Respiratory Society, Joint Statement of the American Thoracic Society and the European Respiratory Society. American Thoracic Society/ European Respiratory Society international multidisciplinary consensus classification of the idiopathic interstitial pneumonias. *Am J Respir Crit Care Med* 165:277-304, 2002.

**Información relevante**

## Protocolo de actuación en las enfermedades pulmonares intersticiales en la infancia

### Respecto al autor



**Antonio Salcedo Posadas.** Doctor en Medicina y Cirugía (1980). Especialista en Pediatría (1984). Neumología Pediátrica (1996). Jefe Unidad Pruebas Funcionales/Sección Neumología Pediátrica; Hospital Gregorio Marañón, Madrid. Profesor Asociado Pediatría Universidad Complutense de Madrid; España. *Fellow Hospital for Sick Children*, Toronto (1993) y *Royal Brompton Hospital*, Londres (1995). Ponencias pregrado (51) y posgrado (69). Ponencias congresos internacionales (5), nacionales (18). Director cursos en universidades Autónoma y Complutense de Madrid y Fundación Lain Entralgo, Madrid (16). Secretario general, Sociedad Española de Fibrosis Quística (2001-2005), Vicepresidente de la Sociedad Española de Fibrosis Quística (2011-...).



### Trabajos recientes

Salcedo Posadas A, Herráiz R, González E, Rodríguez Cimadevilla JL. *Normas para control y seguimiento de niños con displasia broncopulmonar (enfermedad pulmonar crónica de la infancia)*. Salud i Ciencia 20(7):730-7, Ago 2014.

Baño-Rodrigo A, Salcedo-Posadas A, Villa-Asensi JR, Tamariz-Martel A, Lopez-Neyra A, Blanco-Iglesias E. *Right ventricular dysfunction in adolescents with mild cystic fibrosis*. J Cyst Fibros. 11(4):274-80, 2012.

Salcedo Posadas A. *Diagnóstico del síndrome aspirativo recurrente y reflujo gastroesofágico en enfermos con procesos respiratorios de repetición en la edad pediátrica*. Salud i Ciencia 14(1):19-22, 2005.

### Respecto al artículo

#### El autor pregunta

Las enfermedades pulmonares intersticiales difusas son poco frecuentes en pediatría. Es necesaria una alta sospecha clínica ante este complejo y heterogéneo conjunto de patologías. Sus características comunes incluyen hipoxemia, patrón restrictivo en el estudio funcional respiratorio e infiltrado pulmonar difuso en la radiografía o tomografía de tórax.

¿Cuál es el síntoma cardinal de las enfermedades pulmonares intersticiales difusas en pediatría?

- A La fiebre.
- B La hiporexia.
- C La tos.
- D La hemoptisis.
- E Ninguna es correcta.

Corrobore su respuesta: [www.siicsalud.com/dato/evaluaciones.php/133328](http://www.siicsalud.com/dato/evaluaciones.php/133328)

### Lista de abreviaturas y siglas

EPID, enfermedades pulmonares intersticiales difusas; TC, tomografía computarizada; ATS-ERS, *American Thoracic Society-European Respiratory Society*; PAP, proteinosis alveolar pulmonar; CPI, neumonitis crónica de la infancia; DIP, neumonía intersticial de células descamativas; NSIP, neumonía intersticial no específica; TCAR, TC de alta resolución.

#### Cómo citar

Salcedo Posadas A, Signoret SJ, López Sanguos C, Rodríguez Cimadevilla JL. Protocolo de actuación en las enfermedades pulmonares intersticiales en la infancia. *Salud i Ciencia* 21(2):171-6, Mar 2015.

#### How to cite

Salcedo Posadas A, Signoret SJ, López Sanguos C, Rodríguez Cimadevilla JL. *Proceeding protocol for childhood interstitial lung diseases*. *Salud i Ciencia* 21(2):171-6, Mar 2015.

**Orientación:** Diagnóstico, Clínica, Tratamiento.

**Conexiones temáticas:** Neumonología, Pediatría, Anatomía Patológica, Diagnóstico por Imágenes, Medicina Familiar, Radiología.