



ENFERMEDAD PULMONAR INTERSTICIAL DE PRESENTACIÓN NEONATAL DETECTADA POR ULTRASONIDO PULMONAR. SERIE DE CASOS.

Daniel Ibarra Ríos¹, Eunice Valeria Serpa Maldonado¹, Lourdes María del Carmen Jamaica Balderas², Bertha Lilia Romero Baizabal³, María de Lourdes Cabrera Muñoz⁴, Stanislaw Sadowinski Pine⁴

1. Diplomado Valoración Hemodinámica y Ultrasonido en el Neonato Gravemente Enfermo, 2. Departamento de Neumología, 3. Departamento de Imagenología, 4. Departamento de Patología.

INTRODUCCIÓN

La Enfermedad Pulmonar Intersticial (EPI) es un grupo raro de enfermedades crónicas respiratorias (0.13-16.2 por 100,000 neonatos). Menos frecuente es la presentación en el recién nacido (RN), donde se manifiesta taquipnea prolongada [Tabla 1]. El agregar a la exploración física el Ultrasonido Pulmonar (UP) para detectar un Patrón Intersticial de Líneas-B (PILB) progresivo puede ser útil para sospecharlas¹.

OBJETIVO

Serie de casos que se abordaron por taquipnea prolongada, dependencia de oxígeno y presión continua de vía aérea (CPAP) con PILB progresivo donde se diagnosticó EPI en el periodo neonatal.

PRESENTACIÓN DE SERIE DE CASOS

Caso 1: 36.4 semanas de gestación (SDG). Reanimación habitual. Incremento progresivo de necesidad de oxígeno y CPAP. Sin hipertensión arterial pulmonar (HAP) significativa. Tomografía axial computada de alta resolución (TACar) compatible. Se estudió por EPI sin etiología por lo que se realiza biopsia pulmonar (BP) al día 44 diagnosticándose histología compatible con Deficiencia de Proteína B del surfactante; se dieron medidas de confort.

Caso 2: 38 SDG. Reanimación habitual; madre intubada con COVID. Se descarta infección por SARS-CoV-2 neonatal. Dependiente de oxígeno. Sin datos de HAP. TACar compatible. EPI sin etiología, se difiere la BP por la pandemia y se egresa con oxígeno. Se perdió seguimiento.

Caso 3: 34 SDG. Parto fortuito que se estabiliza en clínica privada y se traslada a tercer nivel. HAP leve a moderada. Dependencia de oxígeno y CPAP. TACar compatible. Se estudió por EPI sin etiología por lo que se realiza BP al día 47 diagnosticándose Glucogenosis Pulmonar Intersticial. Se dio tratamiento con esteroides y se egresó con oxígeno y diuréticos. En seguimiento por consulta externa.

AUXILIARES DIAGNÓSTICOS

Se presenta la correlación clínica, ultrasonográfica, tomográfica y patológica. Observe la progresión de Líneas-B en el ultrasonido pulmonar que finalmente coalescente y dan imagen de "Pulmón blanco". La TACar muestra patrón lineal-reticular, nodular y en "Vidrio Despulido".

DISCUSIÓN Y CONCLUSIONES

Se muestra la utilidad del UP junto con una historia clínica y exploración física detallada para diagnosticar EPI neonatal. Se debe tener alto índice de sospecha en casos con taquipnea y requerimiento de oxígeno prolongado. Generalmente el estado pulmonar no se explica por la historia clínica. La TACar y la broncoscopia con lavado bronco alveolar así como análisis genético ayudan a hacer el diagnóstico. En caso de incertidumbre es necesario realizar una BP. Algunos autores han propuesto que a pesar de que las clasificaciones son útiles para organizar el abordaje, la EPI debe considerarse como manifestaciones de inmadurez pulmonar que se traslapan más que entidades separadas. La identificación de estos pacientes debe ser el inicio del camino diagnóstico considerando los hallazgos anatomopatológicos y abordaje genético.

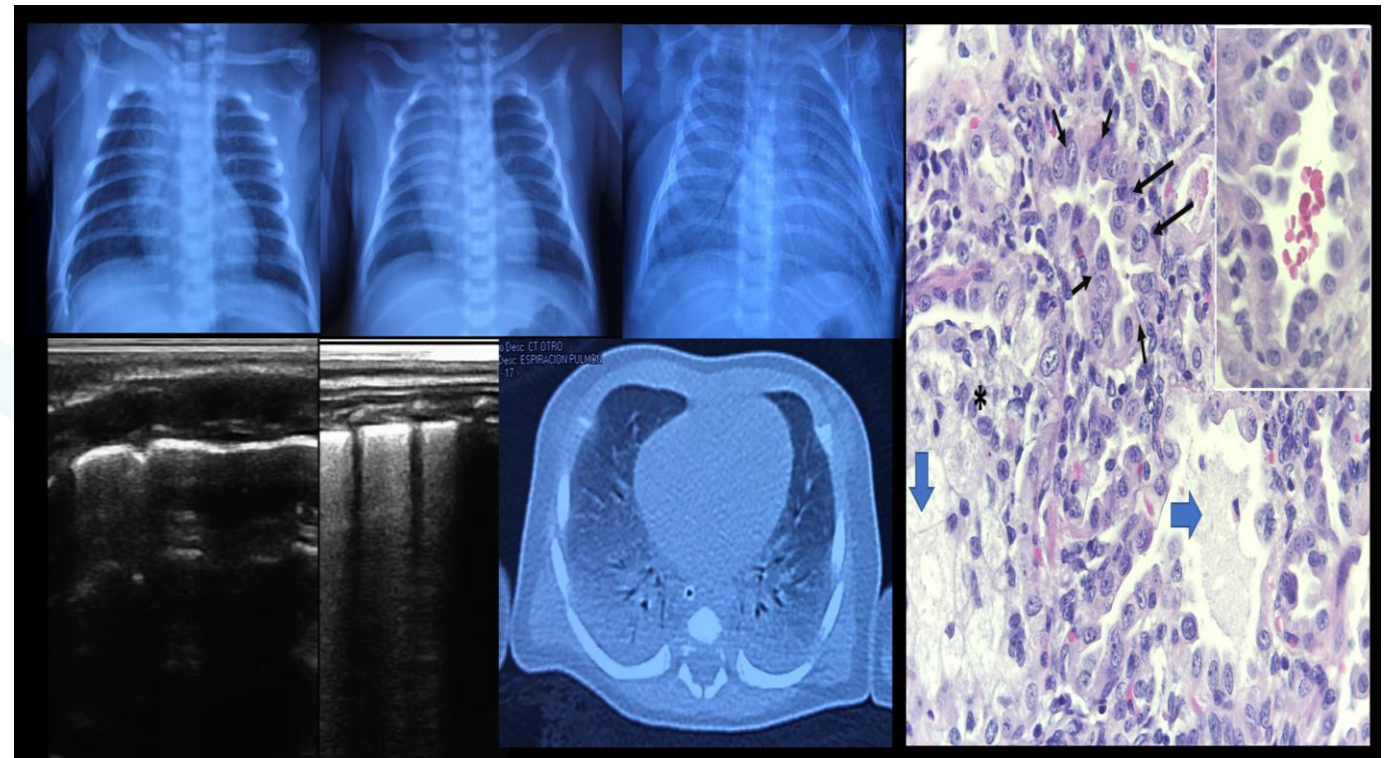
El UP puede ser útil para el seguimiento de estas patologías. Urbankowska y colaboradores siguieron 20 niños con el diagnóstico de taquipnea persistente de la infancia (dentro del espectro de enfermedades intersticiales crónicas de la infancia) encontraron que el UP tuvo una correlación significativa con la TAC de alta resolución³.

TABLA 1. CLASIFICACIÓN DE EPI DE PRESENTACIÓN TEMPRANA

- Trastornos difusos del desarrollo:**
 - Displasia alveolocapilar con desalineación de venas pulmonares
 - Displasia alveolar congénita
 - Displasia acinar
- Condiciones específicas de etiología no definida:**
 - Hiperplasia neuroendocrina de la infancia
 - Glucogenosis pulmonar intersticial
- Desórdenes de disfunción del surfactante:**
 - Deficiencia de proteína B
 - Deficiencia de proteína C
 - Mutación ABCA3
 - Histología compatible con déficit de surfactante sin etiología genética.
- Alteraciones del desarrollo que reflejan alveolarización deficiente:**
 - Hipoplasia pulmonar.
 - Displasia broncopulmonar
 - Anomalías relacionadas a cardiopatías congénitas o alteraciones cromosómicas.

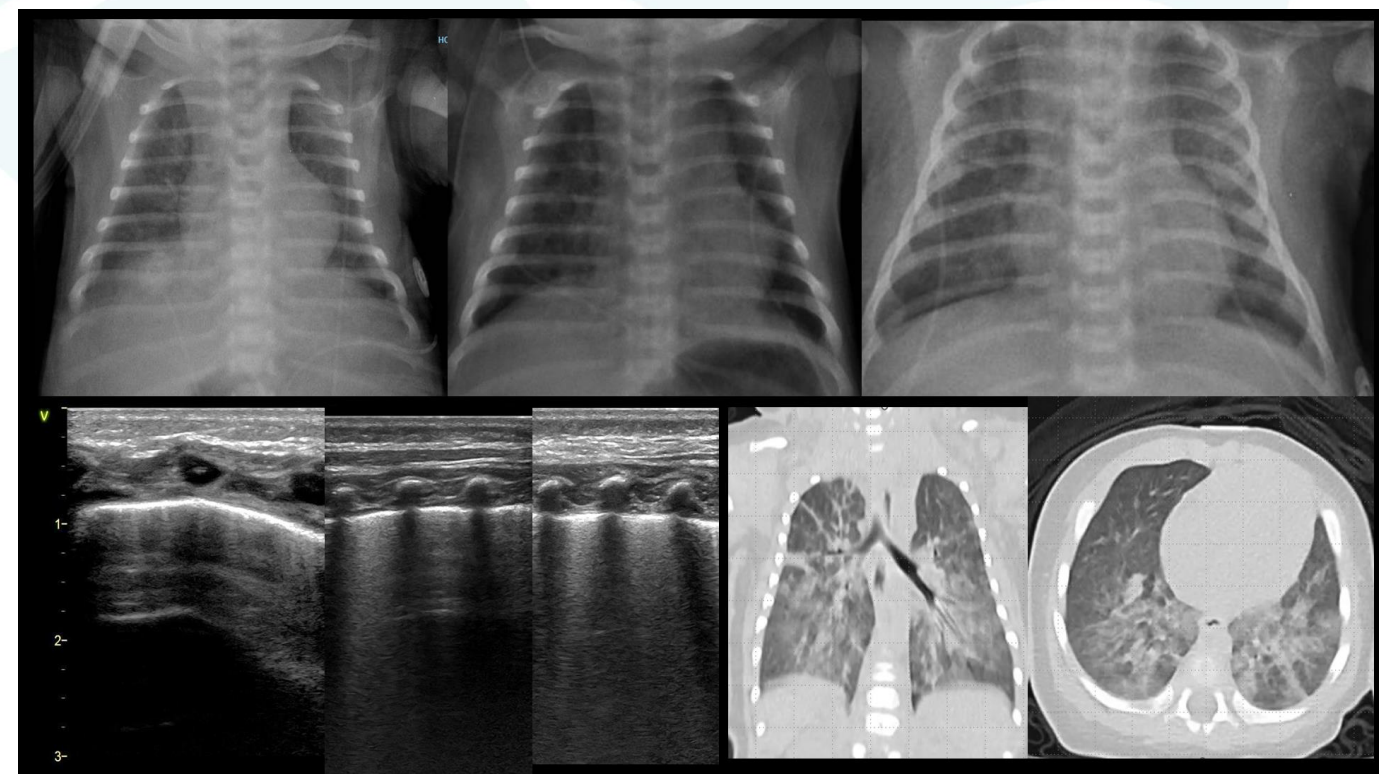
Modificado de: Arzuaga B, Mathai T, Khan O. Children's Interstitial Lung Diseases in Early Infancy NeoReviews. 2013, 14 (11) e562-e566. doi: <https://doi.org/10.1542/neo.14-11-e562>

CASO 1. HISTOLOGÍA COMPATIBLE CON DEFICIENCIA DE SURFACTANTE



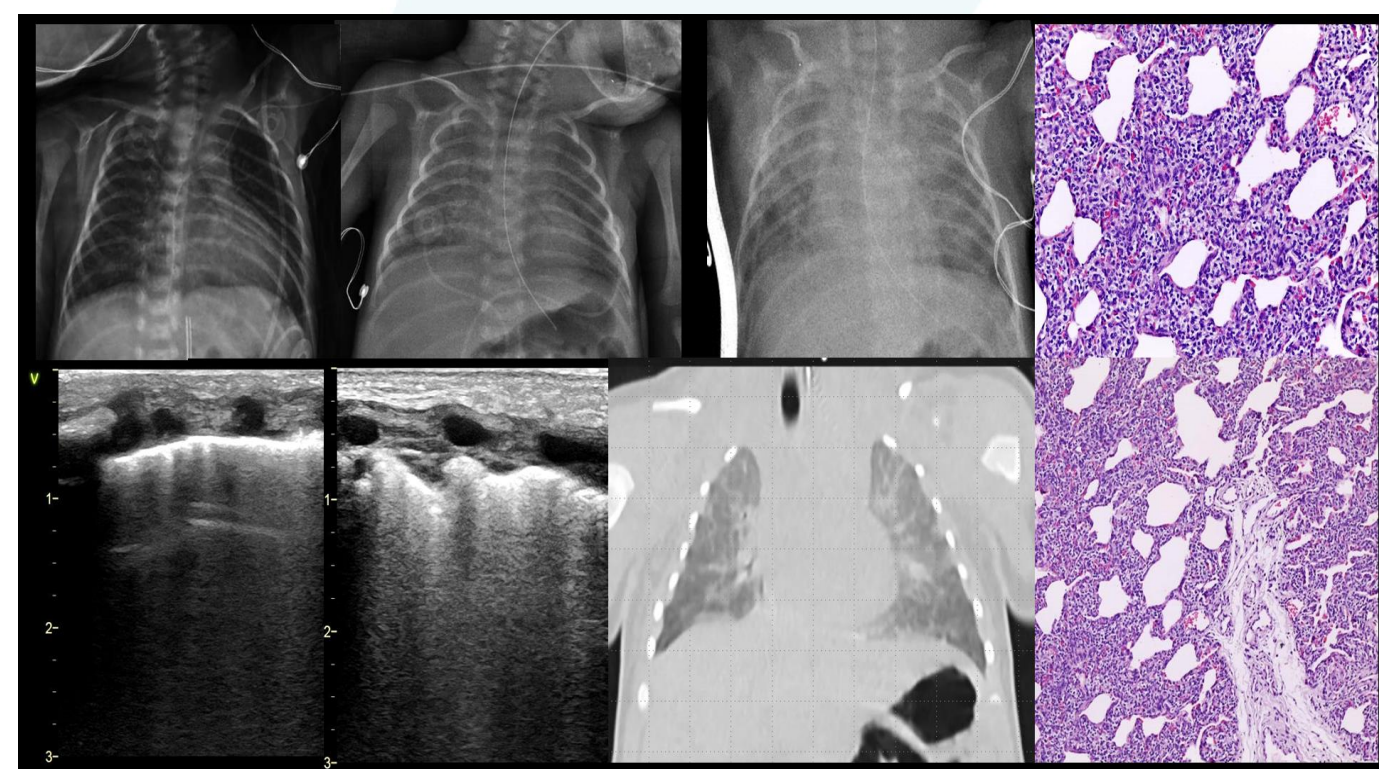
Patología: Se observa hiperplasia y prominencia de neumocitos tipo 2, que rodean por completo la pared del alveolo (↑), espacios alveolares ocupados por material basófilo proteináceo (➡), así como abundantes macrófagos de citoplasma mico-vacuolado (*). Recuadro con ampliación de alveolos con prominentes neumocitos hiperplásicos de aspecto de "tachuela", característico de deficiencia de surfactante.

CASO 2. EPI CON BIOPSIA PENDIENTE, EXPOSICIÓN PERINATAL A SARS-CoV-2



Paciente atendido durante la pandemia con exposición perinatal a SARS-CoV-2; madre críticamente enferma. Desafortunadamente se perdió seguimiento y no se realizó la biopsia. Se ha descrito la enfermedad pulmonar intersticial asociada a COVID. Mehta P, Rosas IO, Singer M. Understanding post-COVID-19 interstitial lung disease (ILD): a new fibroinflammatory disease entity. Intensive Care Med. 2022 Dec;48(12):1803-1806. doi: 10.1007/s00134-022-06877-w

CASO 3. GLUCOGENOSIS PULMONAR INTERSTICIAL



Patología: Pérdida parcial de la arquitectura debido a expansión del intersticio a expensas de células de tamaño mediano con citoplasma amplio, claro y núcleos centrales de redondos a ovales, con la tinción especial de histoquímica (PAS), se evidencia que estas células contienen en su citoplasma material granular que se digiere con la diastasa, correspondiente a glucógeno.

BIBLIOGRAFÍA

- Spagnolo P, Bush A. Interstitial Lung Disease in Children Younger Than 2 Years. Pediatrics. 2016;137(6):e20152725. doi:10.1542/peds.2015-2725
- Bush A, Griese M, Seidl E, Kerem E, Reu S, Nicholson AG. Early onset children's interstitial lung diseases: Discrete entities or manifestations of pulmonary dysmaturity?. Paediatr Respir Rev. 2019;30:65-71. doi:10.1016/j.prrv.2018.09.004
- Urbankowska E, Urbankowski T, Drobczyński Ł, et al. Lung ultrasound-a new diagnostic modality in persistent tachypnea of infancy. Pediatr Pulmonol. 2020;55(4):1028-1036. doi:10.1002/ppul.24654