

CASOS CLÍNICOS

TAQUIPNEA PERSISTENTE COMO FORMA DE PRESENTACION DE HIPERPLASIA DE CÉLULAS NEUROENDOCRINAS PULMONARES

Persistent tachypnea as a form of presentation of Hyperplasia of Pulmonary Neuroendocrine cells

Erick Salas,¹ Guillermo Bernaola,¹ Julio Arbulú,¹ Gladys Castilla,¹ Dr. Wilber Orosco,²

RESUMEN

Las enfermedades pulmonares intersticiales, abarcan un conjunto amplio de entidades, con características clínicas relativamente similares, en este contexto, la hiperplasia de células neuroendocrinas pulmonares se presenta con taquipnea, tirajes, crépitos o subcrépitos, sibilancias y a veces hipoxemia, requiriendo en algunos casos ser hospitalizados. La tomografía pulmonar evidencia imágenes en vidrio esmerilado, del lóbulo medio y lingula.

Se presenta el caso de un Paciente varón de 1 año y 7 meses de edad, que presenta taquipnea desde el nacimiento, múltiples atenciones y hospitalizaciones por sibilancias recurrentes.

El cuadro clínico y las imágenes son altamente sugerentes del diagnóstico planteado, los episodios de sibilancias pueden ser parte del cuadro clínico de esta entidad; sin embargo, podrían estar en relación a sibilancias inducidas por virus.

Palabras claves: Taquipnea de la infancia, Hiperplasia de células neuroendocrinas, Enfermedad Pulmonar Intersticial.

SUMMARY

Interstitial lung diseases encompass a wide set of entities, with relatively similar clinical characteristics, in this context, pulmonary neuroendocrine cell hyperplasia presents with tachypnea, traces, crepitos or subcrépitos, wheezing and sometimes hypoxemia, requiring in some cases to be hospitalized. Pulmonary tomography shows ground glass images of the middle lobe and lingula.

The case of a male patient aged 1 year and 7 months is presented, who presented tachypnea from birth, multiple visits and hospitalizations due to recurrent wheezing.

The clinical picture and the images are highly suggestive of the diagnosis, the episodes of wheezing may be part of the clinical picture of this entity; however, they could be related to virus-induced wheezing.

Key words: Tachypnea of infancy, Neuroendocrine cell hyperplasia, Interstitial lung disease

ABREVIATURAS

- HCNP: Hiperplasia de Células Neuroendocrinas Pulmonares.
- LBA: Lavado bronco alveolar.

INTRODUCCION

Las enfermedades pulmonares intersticiales son un grupo de enfermedades poco frecuentes que afectan primariamente los alveolos, los tejidos peri alveolares y el intersticio pulmonar. Constituyen un grupo amplio de enfermedades, habiéndose descrito más de 200 diferentes. Su etiología es muy variada, incluyendo formas de causa genética, de origen infeccioso, relacionadas con factores ambientales, fármacos, enfermedades sistémicas o de causa desconocida.¹

La Hiperplasia de Células Neuroendocrinas Pulmonares (HCNP) es un trastorno de etiología desconocida, que típicamente se manifiesta en el primer año de vida con taquipnea, retracciones, hipoxemia, y crépitos en la auscultación pulmonar.² La radiografía de tórax casi invariablemente muestra signos de atrapamiento aéreo, mientras

1 Unidad de Neumología Pediátrica. Hospital Nacional Edgardo Rebagliati Martins, Lima, Perú.

2 Médico Residente de Neumología Pediátrica. Hospital Nacional Edgardo Rebagliati Martins.

que la imágenes tomográficas de alta resolución, típicamente muestran atrapamiento de aire y un patrón en vidrio esmerilado, lo cual suele comprometer predominantemente el lóbulo medio y llingula.³

Dentro del tejido pulmonar, el rol de las células neuroendocrinas no está completamente definido, se distribuyen normalmente en todo el epitelio de las vías respiratorias como células solitarias y en racimos denominadas cuerpos neuroepiteliales. En la hiperplasia neuroendocrina pulmonar, estas células son más numerosas que las células normales, y los infantes experimentan taquipnea, retracciones e hipoxemia⁴. Producen sustancias con acción bilógica (bombesina, serotonina y calcitonina) que pueden causar broncoconstricción, actividad vasomotora, diferenciación epitelial y alteraciones del músculo liso bronquial. Están presentes en mayor número en la vida fetal donde se piensa que juegan papel en el desarrollo pulmonar.⁵

REPORTE DE CASO

El presente caso clínico corresponde a un paciente de sexo masculino, que a la fecha tiene 1 año y 7 meses de edad, producto de primera gestación, parto cesárea, con peso al nacer de 3,100 gr, y alta conjunta sin complicaciones.

El paciente presenta taquipnea desde las primeras semanas de vida, hipoxemia leve, además episodios de tos y sibilancias recurrente (Índice predictor de asma negativo); por lo cual es atendido en múltiples ocasiones y hospitalizado en 5 oportunidades.

Durante su estancia en nuestro hospital, en la evaluación clínica, se evidencia una frecuencia respiratoria de 60 a 66 por minuto, con sibilantes escasos y subcrépitos basales tenues, se realiza monitoreo de saturación de oxígeno, presentando variabilidad a predominio nocturno (91 a 98 %) con FiO2 0,21.

En los exámenes de apoyo al diagnóstico, destacamos el ecocardiograma, prueba de Sudor, inmunoglobulinas y complemento, todos dentro de valores normales. La gasometría evidenció hipoxemia. También se realizó la Broncofibroscopía y lavado broncoalveolar correspondiente, no encontrando hallazgos significativos.

En relación con los estudios de imágenes, se realizó radiografía de tórax, evidenciando signos de atrapamiento de aire, también se realizó tomografía de tórax, destacando el patrón en vidrio esmerilado, que compromete el lóbulo medio y llingula. (Figuras 1)



Figura 1. TEM de Tórax (22-08-18)

Tomografía de tórax, donde se evidencia compromiso intersticial, a predominio de lóbulo medio (derecho) y llingula (izquierdo), con patrón en vidrio esmerilado.

DISCUSIÓN

Las enfermedades Pulmonares Intersticiales engloban un grupo muy heterogéneo de patologías, denotando así la gran variedad de procesos donde se compromete al intersticio pulmonar, alveolo y región peri alveolar, tomando suma importancia e interés el diagnóstico precoz y oportuno. La Sociedad Americana de Tórax ha propuesto, para facilitar el diagnóstico clínico definirlo como un síndrome, en el que son necesarias 3 condiciones de entre las 4 siguientes: 1) Síntomas respiratorios: tos, dificultad respiratoria, mala tolerancia al ejercicio. 2) Signos clínicos: taquipnea en reposo, estertores a la auscultación, tiraje, acropaquías, retraso en el crecimiento o insuficiencia respiratoria. 3) Alteración del intercambio de gases: hipoxemia o hipercapnia y desaturación con el ejercicio. 4) Patrón de afectación difusa en la Radiografía de tórax o la tomografía computarizada de tórax⁶. La Hiperplasia de células neuroendocrinas pulmonares, entidad del caso presentado ha tenido una serie de definiciones, los cuales se han ido modificando al pasar el tiempo, tomando actualmente el nombre descrito⁷. Reiteramos lo típico del estudio tomográfico, que demuestra opacificación de vidrio esmerilado, predominantemente en el lóbulo medio y llingula, asociada con áreas de hiperclaridad relacionados con el atrapamiento de aire.⁸

En relación con la epidemiología de las enfermedades pulmonares intersticiales de la infancia, en un estudio realizado en Alemania la incidencia de casos nuevos fue de 1,32 niños por millón de niños al año, y la prevalencia probablemente es inferior a 1/100.000, en contraste con la prevalencia en adultos, de 60-80/100.000. Se pueden presentar en todas las edades, aunque la edad de inicio más frecuente es el primer año de vida, que en el estudio alemán incluyó el 37% de los casos¹. En nuestro medio, no tenemos un reporte preciso de la incidencia o prevalencia de patologías del intersticio pulmonar en los pacientes lactantes o infantes por Hiperplasia de células neuroendocrinas.

El pronóstico de la HCNP, generalmente es favorable, si bien pueden permanecer sintomáticos y requieren oxígeno a largo plazo.

En relación con la presentación clínica, nuestro Paciente cumple con los signos y síntomas bases para el diagnóstico, presenta taquipnea de inicio

precoz (Post nacimiento), hipoxemia y episodios de sibilancias, estas últimas pueden ser parte de las manifestaciones de la enfermedad, o pueden ser sibilancias inducidos por virus.⁹

En relación con el estudio anatómo-patológico (Biopsia Pulmonar), hay tendencia a no realizarse si el cuadro clínico y las imágenes son características, por lo cual en nuestro caso hemos diferido la misma o lo realizaremos según evolución.

En el estudio de Imágenes, nos encontramos con un patrón característico de Hiperplasia de células neuroendocrinas pulmonares, con una radiografía simple de tórax con signos de atrapamiento de aire y una tomografía con las imágenes características de patrón en vidrio esmerilado, que comprometen básicamente el lóbulo medio y llingula.

Dado que es una patología de causa todavía no identificada, no existe un tratamiento específico, conllevándonos a realizar un seguimiento estricto e individualizado. A la actualidad nuestro paciente está en condiciones estables, y en aparente remisión espontánea de los signos y síntomas de la enfermedad.

Hay pocas publicaciones en Latinoamérica, que reportan la importancia de la hiperplasia de células neuroendocrinas pulmonares en la Infancia¹⁰, no encontrándose reportes a nivel nacional; por lo que consideramos que el presente reporte de caso clínico, va a contribuir en el enfoque diagnóstico del paciente pediátrico con taquipnea persistente.

CONCLUSIONES

- 1) La Hiperplasia de células neuroendocrinas pulmonares de la Infancia, es una entidad clínica con signos, síntomas y estudios de imagen característicos, no tiene un tratamiento específico, requiere seguimiento estricto e individualizado.
- 2) No es preponderante la realización de un estudio de biopsia, dado que, con los antecedentes, la clínica, examen físico minucioso y estudios de imagen, se logra un diagnóstico confiable.
- 3) Si hubiera alta sospecha diagnóstica, se recomienda valorar su referencia a centros de mayor complejidad, para los estudios específicos del caso.

REFERENCIAS BIBLIOGRÁFICAS

1. Moreno Galdós A, de Mir Messa I, Liñán Cortes S. Neumopatía intersticial. Sospecha clínica y abordaje. *Protoc diagn ter pediatr*. 2017;1:221-235.
2. Deterding RR, Pye C, Fan LL, Langston C. Persistent tachypnea of infancy is associated with neuroendocrine cell hyperplasia. *Pediatr Pulmonol*. 2005;40(2):157-165.
3. Guillerman RP. Imaging of childhood interstitial lung disease. *Pediatr Allergy Immunol Pulmonol*. 2010;23(1):43-68.
4. Popler J, Gower WA, Mogayzel PJ Jr, et al. Familial hiperplasia de las células neuroendocrinas de la infancia. *Pediatr Pulmonol* 2010; 45 (8): 749-755.
5. Deterding RR, Pye C, Fan LL, Langston C. Persistent Tachypnea of Infancy is Associated with Neuroendocrine Cell Hyperplasia. *Pediatr Pulmonol* 2005; 40:157-165.
6. Moreno Galdó A, de Mir Messa I, Liñán Cortes S. Neumopatía intersticial. Sospecha clínica y abordaje. *Protoc diagn ter pediatr*. 2017;1:221-235.
7. Geoffrey Kurland, Deterding Robin R, Hagood James S, Young Lisa R, Brody Alan S, Castile Robert G 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: 376-394.
8. Brody AS, Guillerman RP, Hay TC, et al. Neuroendocrine cell hyperplasia of infancy: diagnosis with high resolution CT. *Am J Roentgenol* 2010; 194 (1): 238-244.
9. Gomes VC, Silva MC, Maia Filho JH, et al. Diagnostic criteria and follow-up in neuroendocrine cell hyperplasia of infancy: a case series. *J Bras Penumol* 2013;39(5): 569-578.
10. Lentini E, Dishop M, Brody A, Oliva J, Millan A. *Revista de la Asociación Médica Argentina* 2015; 128(1): 11-16.