



PRONAP 2003

Programa Nacional de Actualización Pediátrica

Secuelas en la infancia de IRAB

Dr. Mario A. Grenoville

Pubertad precoz

Dr. Juan J. Heinrich

Estrés en la infancia

Dra. Mónica Oliver

Procesamiento Didáctico:

Lic. Amanda Galli

Lic. Claudia Castro

capítulo 1

Secuelas en la infancia de las infecciones respiratorias agudas bajas

Introducción

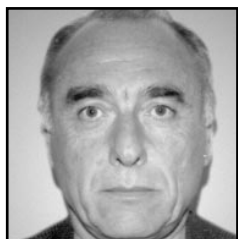
La infección respiratoria aguda baja (IRAB) de etiología viral es uno de los motivos de consulta más frecuente en la atención pediátrica, siendo la bronquiolitis y la neumonía las expresiones más significativas de la misma. Si bien la mayoría de estos cuadros se resuelven satisfactoriamente en el ámbito ambulatorio, constituyen también una de las principales causas de internación en lactantes y niños pequeños. La gravedad de las IRAB está relacionada con diversos factores de riesgo, del niño y de su medio familiar y social, y con las características particularmente agresivas de ciertos agentes virales.

La mortalidad por IRAB para el año 1999 fue en niños menores de 1 año de 466 casos y en niños de 1 a 4 años de 138 casos y constituye la cuarta causa en importancia de mortalidad infantil en nuestro medio.

El tema de este módulo se relaciona con las secuelas pulmonares que las infecciones respiratorias virales pueden producir y las consecuencias clínicas que estas lesiones tienen en el niño.

Con el desarrollo de las unidades de cuidados intensivos se ha observado que un número significativo de niños con IRAB grave logran sobrevivir gracias al apoyo de nuevos recursos humanos y tecnológicos (mayor comprensión de los desórdenes fisiopatológicos que ocurren en la etapa aguda de la enfermedad, nuevas modalidades de asistencia ventilatoria mecánica, mejores equipos, mejores cuidados).

Estos pacientes que sobreviven a las formas más graves de IRAB pueden desarrollar en etapas tempranas de la vida signos y síntomas respiratorios persistentes que expresan la existencia de una enfermedad pulmonar crónica subyacente.



Dr. Mario A. Grenoville

- Pediatra Neumonólogo
- Jefe del Servicio de Neumonología, Hospital Nacional de Pediatría "Prof. Dr. Juan P. Garrahan"

El reciente reconocimiento de este cuadro determina que, por un lado, exista poca experiencia en el seguimiento a largo plazo de estos pacientes y por otro, que la bibliografía internacional que pueda complementar las observaciones de los diferentes Centros que atienden estos pacientes, sea escasa.

Es por este motivo que la información ofrecida en este capítulo ha sido elaborada a partir de datos del Servicio de Neumonología del Hospital Garrahan.

Cuando en 1988 iniciamos nuestro trabajo en el Hospital Garrahan observamos que algunos lactantes tenían varias internaciones por causa respiratoria y los diagnósticos habituales eran BOR (bronquitis obstructiva recurrente) como enfermedad de base, desnutrición como patología asociada y neumonía como causa de internación. Luego de varios días de internación, en los que recibían tratamiento con broncodilatadores, corticoides y antibióticos, eran egresados con mejoría clínica pero con persistencia de los síntomas respiratorios. Revisando las historias clínicas de estos niños se constataba que al cabo de semanas o meses recaían con cuadro de severa dificultad respiratoria requiriendo nuevas internaciones con los mismos diagnósticos (BOR, desnutrición, neumonía), falleciendo, muchos de estos pacientes por insuficiencia respiratoria, aunque el diagnóstico final habitual fuera de sepsis. Corresponde aclarar que, en esa época, las causas reconocidas de enfermedad pulmonar crónica en el lactante eran el síndrome aspirativo, la fibrosis quística, la displasia broncopulmonar, algunas malformaciones pulmonares y excepcionalmente algunas formas severas de asma.

Por la experiencia adquirida en el manejo de niños con displasia broncopulmonar entendimos que este grupo de pacientes tenía un comportamiento parecido, aunque no presentaban los antecedentes característicos de esta enfermedad. Fue entonces que se pudo asociar la trascendencia de la injuria infecciosa inicial como responsable de las lesiones pulmonares que provocaban el cuadro de dificultad respiratoria crónica francamente obstructiva con algún grado de insuficiencia respiratoria. Todos estos pacientes tenían el antecedente claro de haber padecido un episodio inicial de IRAB severo dentro del primer año de vida, con requerimiento de internación y habitualmente de asistencia ventilatoria mecánica.

En el Congreso Argentino de Pediatría del año 1991 que se realizó en Río Hondo se presentó a un grupo de lactantes que reunía estas características y se denominó Enfermedad Pulmonar Obstructiva Crónica (EPOC) post infecciosa del lactante al síndrome, intentando describir las características clínicas (enfermedad pulmonar obstructiva crónica desencadenada luego de una infección respiratoria) en una edad no habitual.

Es necesario aclarar que este cuadro no tiene relación con la EPOC del adulto, aunque cabe recordar que desde la década del 70 se ha postulado a la infección respiratoria padecida en la infancia como uno de los posibles precursores de esta entidad.

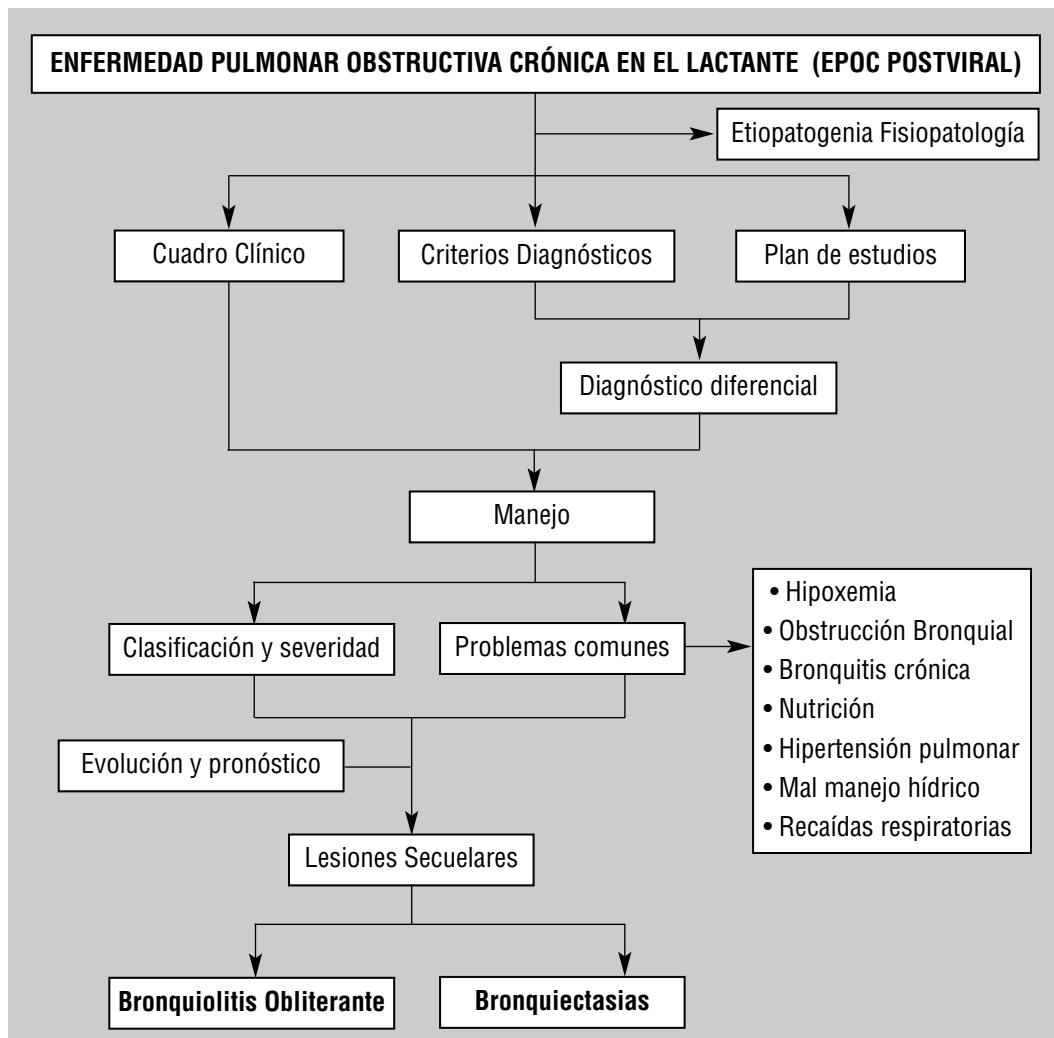
En el seguimiento ulterior de estos pacientes se ha comprobado el desarrollo de dos cuadros clínicos característicos: **la Bronquiolitis Obliterante y las Bronquiectasias.**

Objetivos

Esperamos que al finalizar el trabajo con este capítulo Ud. sea capaz de:

- Comprender los mecanismos etiopatogénicos que conducen a las lesiones secuelas pulmonares luego de una infección respiratoria aguda baja severa de etiología viral.
- Diagnosticar oportunamente la EPOC postviral en el lactante.
- Analizar los aspectos claves en el manejo de estos niños y definir las conductas terapéuticas esenciales.
- Identificar en la evolución de este síndrome los cuadros de Bronquiolitis Obliterante (BO) y Bronquiectasias (BQT) y revisar los criterios fundamentales de su tratamiento.
- Reflexionar acerca de su práctica habitual en el manejo de esta patología.
- Reconocer la necesidad del trabajo interdisciplinario para el manejo de estos niños.
- Interactuar adecuadamente con las familias brindando contención, informando sobre pautas de alarma, enseñando conductas y prácticas que puedan mejorar la calidad de vida de los niños.

Esquema de Contenidos



Ejercicio

1

Antes de comenzar a trabajar con este capítulo le sugerimos que realice este ejercicio que tiene como propósito la reflexión sobre sus prácticas profesionales.

Revise las Historias Clínicas de los pacientes lactantes que ha atendido en el último año o que han sido atendidos en la Institución en la que trabaja. Seleccione aquellos cuyo motivo de consulta haya sido una causa respiratoria.

Trabaje con esta selección e identifique:

- Edad y sexo de los pacientes:
- ¿Cuál ha sido el diagnóstico inicial registrado, con más frecuencia, en las HC?
- ¿Cuántos de estos niños han requerido internación?
- ¿Cuántos días de internación en promedio han tenido?
- ¿Cuántos han sido medicados con broncodilatadores?
- ¿Cuántos con corticoides?
- ¿Cuántos con antibióticos?
- ¿Qué resultados se observaron en cada caso?
.....
.....

Después del egreso ¿hubo persistencia de síntomas respiratorios? ¿Hubo reinternaciones?
.....

En sus pacientes ¿son frecuentes las interurrencias respiratorias?
.....
.....
.....

¿Cuántos diagnósticos de EPOC postviral ha definido Ud. o ha encontrado en los registros? Sobre qué criterios está definido el diagnóstico.
.....
.....
.....

Trabaja Ud. de manera habitual, para casos de cuadros respiratorios con otros especialistas del equipo de Salud? ¿Con quiénes?
.....
.....
.....

¿Recomienda a estos pacientes alguna vacuna en particular, además de las del calendario oficial? ¿Cuál/es?
.....
.....
.....



¿Cuáles son los problemas o las complicaciones más frecuentes que ha observado en el manejo crónico de sus pacientes con enfermedad pulmonar obstructiva crónica postviral?

.....
.....
.....

Muchos pacientes con secuelas de enfermedad respiratoria deben permanecer internados durante largos períodos de tiempo (a veces varios meses). Enumere por lo menos cuatro aspectos a tener en cuenta en el cuidado integral de estos niños (además del tratamiento específico de la patología por la que están hospitalizados)

.....
.....
.....

Intente "ponerse en el lugar del otro". Imagine que, lamentablemente, tiene un hijo pequeño, (un sobrino, un nieto) internado hace cuatro meses por una patología respiratoria grave.

Además de la enfermedad ¿qué otras cosas le están pasando al niño?

.....
.....

¿Y a usted?, ¿Y a la familia?

.....
.....

¿Qué cosas de su vida cotidiana debería modificar?

.....
.....

¿Qué estrategias tendría que pensar para sostener la situación?

.....
.....
.....
.....

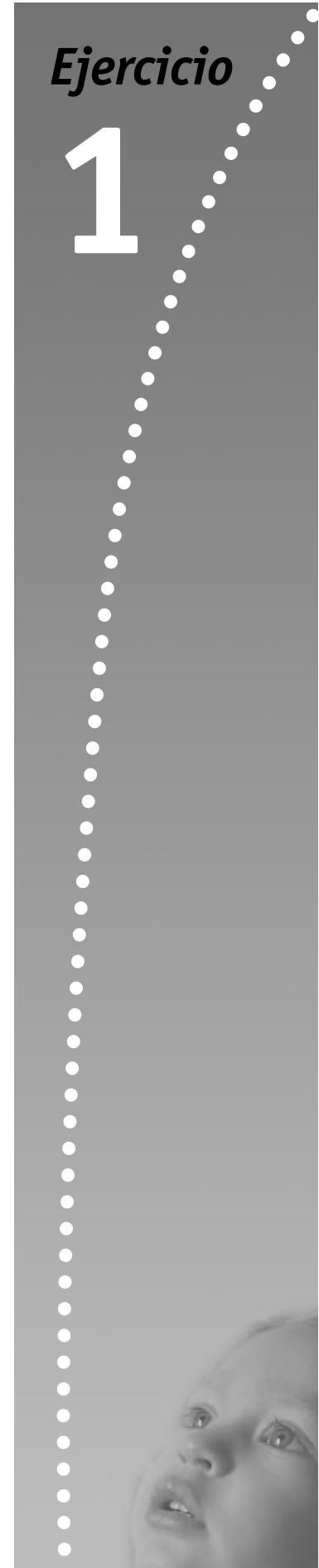
¿Qué ayuda o colaboración esperaría del servicio de salud y particularmente de sus médicos?

.....
.....
.....
.....

.....
Este ejercicio no tiene clave de respuesta, el propósito del mismo es motivarlo para la lectura a partir de la revisión de su práctica.

Ejercicio

1



Etiopatogenia

La relación entre la infección respiratoria aguda en el lactante y el consecuente desarrollo de enfermedad pulmonar crónica se estableció a partir de los estudios de Becroft en 1971, en los que se demostró la relación entre la infección respiratoria por adenovirus y el desarrollo de secuelas pulmonares importantes como la bronquiolitis obliterante y las bronquiectasias. En nuestro medio Murtagh y col. publicaron en 1979 el primer trabajo sobre la historia y evolución de 12 niños con bronquiolitis obliterante. A partir de 1985 Wadell y Kajon consiguen la tipificación de los adenovirus predominantes en Argentina, Chile y Uruguay: de 537 aislamientos de adenovirus, 320 fueron serotipo 7, siendo la variante 7h la más frecuente (52.3% del total de las cepas analizadas) y la más agresiva (33 de los 34 casos fatales registrados).

Desde entonces queda establecida la trascendencia del adenovirus (Serotipos 1, 3, 7, 21) como el agente etiológico más importante de las IRAB severas, con la singularidad que las variantes más agresivas parecen estar localizadas en el cono sur de América, siendo este el motivo por el cual en el hemisferio norte este tipo de infección respiratoria es muy infrecuente.

Otros agentes etiológicos frecuentemente involucrados en la IRAB severa, con el posible desarrollo ulterior de secuelas, son los virus Influenza A y B, Parainfluenza, Sincicial Respiratorio, Sarampión y Citomegalovirus y el *Micoplasma Pneumoniae*.

En las últimas décadas estamos asistiendo a un número mayor de niños que sobreviven a las etapas iniciales de la severa infección respiratoria por el

mejor manejo del fallo respiratorio agudo, relacionado con el desarrollo de las unidades pediátricas de cuidados intensivos.

Esta sobrevida ha permitido la aparición de manifestaciones clínicas permanentes que son expresión de las secuelas pulmonares producidas por la agresión viral.

La secuencia de eventos fisiopatogénicos y de las lesiones pulmonares dependerán de la agresividad del virus, de las características del huésped, que variarán según el momento de la agresión, el grado de maduración y desarrollo pulmonar (especialmente alveolar) y la situación funcional del sistema inmunológico, y de las distintas formas clínicas de presentación (la neumonía multifocal habitualmente se asocia con mayores secuelas pulmonares que la bronquiolitis).

Los mecanismos involucrados en el daño pulmonar postviral son:

1. Producción de IgE específica con el consecuente desarrollo de hiperreactividad bronquial:

Cuadro clínico: sibilancias recurrentes asociadas a infección respiratoria viral.

2. Lesión bronquial y peribronquial que generarán bronquitis crónica, bronquiectasias o bronquiolitis obliterante:

Cuadro Clínico: obstrucción bronquial recurrente o crónica, con o sin infecciones respiratorias recurrentes.

3. Lesión del intersticio pulmonar que afecta al espacio peribronquial:

Cuadro clínico: atelectasia, neumotórax, neumomediastino.

y/o a la circulación pulmonar:

Cuadro clínico: pulmón hiperlucente.

4. Lesión alveolar y del intersticio perialveolar:

Cuadro clínico: alveolitis, neumonía intersticial crónica, fibrosis intersticial crónica, pulmón en panal de abeja.

.....
Es importante señalar que esta clasificación está hecha con finalidad docente, en realidad la mayoría de los niños con secuelas pulmonares postvirales comparten lesiones producidas en los diferentes territorios anatómicos (peribronquial, intersticial y alveolar) pero en concordancia con la lesión predominante se desarrollará el cuadro clínico que mejor la expresa.

Fisiopatología

El daño sobre la vía aérea genera una serie de alteraciones fisiopatológicas.

Hay un notable aumento de la resistencia de la vía aérea con la consecuente caída de los flujos espiratorios. Este hecho se expresa en la espirometría por la disminución del volumen espiratorio forzado en el primer segundo (VEF1) y del flujo espiratorio medio forzado (FEF25-75) que revela los flujos de la vía aérea más periférica. Con el método de la compresión toracoabdominal rápida se puede medir en el lactante el flujo máximo a capacidad residual funcional (\dot{V}_{max} CRF) que se encuentra francamente reducido. Mediante la pletismografía se puede demostrar el aumento de la resistencia y la disminución de la conductancia específica de la vía aérea (la conductancia es la inversa de la resistencia). La caída de los flujos espiratorios no se modifica significativamente con la administración de drogas broncodilatadoras, lo que demuestra el daño estructural de la vía aérea.

El aumento de la resistencia de la vía aérea también genera hiperinsuflación

pulmonar y atrapamiento aéreo que sumados a la caída de los flujos espiratorios llevan a una ventilación pulmonar desigual; esto produce una alteración de la relación ventilación-perfusión que es agravada por las áreas de pulmón que se encuentran ventiladas pero están mal perfundidas por la lesión del lecho capilar pulmonar.

.....
Esta severa alteración de la relación ventilación-perfusión es la responsable de la insuficiencia respiratoria que los pacientes presentan.

Existen diferentes métodos para la medición de los volúmenes pulmonares (dilución de gases, pletismografía) que se pueden realizar tanto en lactantes como en niños mayores, mediante los cuales se evidencia el aumento de la capacidad residual funcional (CRF) y del volumen residual (VR) y de la relación volumen residual sobre capacidad pulmonar total (VR/CPT).

Enfermedad pulmonar obstructiva crónica postviral en el lactante

Cuadro clínico - Exámenes complementarios

El cuadro clínico es de dificultad respiratoria crónica, con tos, taquipnea, retracciones costales, espiración prolongada, sibilancias y rales. Es frecuente encontrar rigidez y deformación torácica con hipocratismo digital y falla de crecimiento por la hipoxemia crónica que estos niños tienen; en los cuadros más severos se encuentra también hipercapnia y mal manejo hídrico.

La insuficiencia respiratoria crónica es causada por una severa alteración de la relación ventilación-perfusión que, como ya se comentó, se produce por el daño de las estructuras pulmonares.

En exámenes funcionales realizados en lactantes y niños mayores con daño pulmonar postviral se encontró disminución de la compliance pulmonar y severa limitación al flujo aéreo con poca o nula respuesta a los broncodilatadores, revelando graves alteraciones funcionales obstructivas que no se modificaron por la administración de broncodilatadores β_2 agonistas y tendieron a ser permanentes a través del seguimiento.

Los estudios de imágenes (radiografía y tomografía computada de tórax) expresan fielmente las distintas alteraciones ya comentadas. Tienen tres elementos característicos:

1. Persisten en el tiempo.
2. Son variadas, revelando el compromiso de diferentes territorios pulmonares.
3. Tienen distribución bilateral y difusa.

Los hallazgos predominantes que se observan en las imágenes son:

- atrapamiento aéreo
- peribronquitis con pérdida de volumen o atelectasias de segmentos o lóbulos pulmonares
- dilataciones bronquiales
- zonas de hipoperfusión en mosaico, con o sin hiperinsuflación pulmonar en esas áreas.

Ver estudios por imágenes en hoja separada

Son muy frecuentes las interurrencias respiratorias y las reinternaciones, especialmente en los dos primeros años de vida; estas recaídas se caracterizan por el agravamiento de la dificultad respiratoria (tos, taquipnea, sibilancias y rales difusos) con caída de la presión arterial de oxígeno y como las Rx de tórax son siempre patológicas, es común que el diagnóstico sea de una interurrencia infecciosa (neumonía), especialmente si el diagnóstico de EPOC postviral no fue establecido previamente.

Criterios diagnósticos

Durante la internación del episodio inicial del niño que cursa un cuadro de IRAB severo de evolución tórpida y prolongada se debe definir el diagnóstico de EPOC postviral sobre la base de los siguientes criterios:

- a) Bronquiolitis o neumonía severa que requieren internación prolongada y con frecuente necesidad de asistencia ventilatoria mecánica.
- b) Síndrome de dificultad respiratoria crónica de tipo obstructiva.
- c) Insuficiencia respiratoria hipoxémica persistente después de los 30 días del episodio inicial.
- d) Rx de tórax patológicas permanentes, con alteraciones difusas ya señaladas.

Diagnóstico diferencial

Como este es un diagnóstico sintromico es necesario descartar todas las otras causas capaces de provocar una enfermedad pulmonar crónica con insuficiencia respiratoria en el lactante:

- Displasia Broncopulmonar.
- Fibrosis Quística.
- Síndrome Aspirativo.
- Inmunodeficiencias primarias o secundarias.
- Malformaciones Congénitas.

Es muy importante reconocer que el cuadro de sibilancias recurrentes (habitualmente denominado BOR), tan frecuente en los niños pequeños, no se considera en el diagnóstico diferencial ya que estos pacientes no desarrollan ninguno de los elementos característicos de este síndrome como son la cronicidad de las manifestaciones clínicas, de la insuficiencia respiratoria y la persistencia y gravedad de las lesiones expresadas en los estudios funcionales y de imágenes.

Plan de estudios

- **Iniciales, para el diagnóstico:** gases en sangre (muestra arterial) y Rx de tórax.
- **Iniciales, para descartar otras etiologías de enfermedad pulmonar crónica:** PPD, lavado gástrico (para búsqueda de bacilos ácido-alcohol resistentes), test de Sudor, dosaje de inmunoglobulinas séricas A, M, G, estudio de deglución y contrastado de esófago.
- **Iniciales, para el seguimiento:** valoración nutricional, estudio de función renal. La repetición de estos estudios dependerá de la severidad del cuadro, en condiciones estables se realizarán cada 6 meses en los casos severos y cada 12 meses en los moderados.
- **Ecocardiografía Doppler:** inicialmente a todos los niños con formas moderadas y severas. Si se constata hipertensión pulmonar se revalora cada 6-12 meses hasta su normalización.
- **TAC de tórax:** idealmente el niño debe tener una, realizada cuando se encuentre en condiciones de estabilidad, sin intercurrentia y si es posible sin anestesia para evitar errores de interpretación. La finalidad de este estudio es la identificación de las lesiones predominantes y no se justifica realizarlo precozmente ni reiterarlo con periodicidad.
- **Estudio funcional respiratorio en lactantes:** su empleo se basa en el análisis de los flujos espiratorios forzados y la pletismografía. Es técnicamente complejo y costoso y su realización queda reservada para los centros especializados y especialmente destinada para protocolos de investigación.

Seguimiento clínico

Clasificación según severidad

De acuerdo al grado de insuficiencia respiratoria, la situación hemodinámica, la presencia de complicaciones y la calidad de los cuidados requeridos se clasificará en leve, moderada o severa según los siguientes criterios:

- **Leve:** Hipoxemia leve que no requiere oxigenoterapia suplementaria ($Sa O_2 > 93\%$ respirando aire ambiente), normocapnia. Sin problemas nutricionales, sin hipertensión pulmonar y con buen manejo de líquidos.
- **Moderada:** Hipoxemia que requiere oxigenoterapia suplementaria y que se corrige con flujo de oxígeno bajo (1 l/min) por cánula nasal, normocapnia. Requiere apoyo nutricional (muchas veces por sonda nasogástrica) para mantener crecimiento adecuado. Puede presentar hipertensión pulmonar y a veces necesita diuréticos.
- **Grave:** Hipoxemia grave, que no se corrige totalmente a través de oxigenoterapia suplementaria por cánula nasal, con hipercapnia ($paCO_2$ mayor de 45 mmHg). El niño no puede lograr crecimiento adecuado a pesar del apoyo nutricional, habitualmente requiere diuréticos y presenta hipertensión pulmonar.

Medidas terapéuticas

Durante el período de seguimiento el niño y su familia sobrellevan múltiples situaciones conflictivas: internaciones prolongadas, reinternaciones, muchas intercurrencias, tratamientos costosos y técnicamente complejos. Por estos motivos los aspectos críticos a jerarquizar durante el seguimiento son:

- Lograr una estabilidad clínica prolongada del cuadro respiratorio (más de 10

días) antes de considerar el egreso hospitalario del niño. Estabilidad clínica implica que no hubo cambios recientes de medicación, flujo de oxígeno no mayor a 1 l/min para conseguir una SaO_2 mayor a 93%. Este requerimiento conspira con la habitual necesidad de camas disponibles en nuestras instituciones, pero un egreso apresurado siempre conlleva el riesgo de rápidas reinternaciones.

- El niño debe conseguir un crecimiento físico y una maduración normales para la edad.
- Es necesario capacitar al grupo familiar para la atención del niño en el domicilio: manejo de sondas, de la oxigenoterapia, de la medicación, de la kinesioterapia respiratoria hogareña, capacidad para reconocer oportunamente las recaídas y cómo actuar ante ellas.
- Se deben conseguir todos los recursos necesarios para el manejo ambulatorio antes de decidir el egreso hospitalario. Esto requiere que el equipo de Servicio Social intervenga tempranamente para iniciar todas las gestiones ante la Seguridad Social. Recordemos que no sólo se trata de conseguir la oxigenoterapia domiciliaria, las medicaciones suelen ser costosas y la familia debe disponer de medios para movilizarse con el niño (ambulancias, pasajes, etc.).

Para conseguir todos estos propósitos es evidente que estos pacientes y sus familias no pueden ser tratados por un solo médico. El desafío es crear un Programa de atención interdisciplinario en donde cada integrante del equipo tenga definido el rol de su participación y comparta los objetivos generales del cuidado y tratamiento.

Problemas comunes

Los problemas a tratar en el manejo crónico de estos niños son los siguientes:

1. Hipoxemia

Por definición todos los niños afectados con este cuadro tienen hipoxemia crónica, pero ¿cuándo necesitan oxigenoterapia domiciliaria (OTD)? Esta pregunta genera debate acerca de cuál es el nivel mínimo de paO_2 aceptable para prevenir el desarrollo de hipertensión pulmonar y lograr un crecimiento físico normal. Se debe aclarar que la hipoxemia se puede medir a través del indicador "Saturación capilar de oxígeno" por la facilidad de las mediciones reiteradas con oxímetros de pulso. El valor límite aceptado para la indicación de OTD se encuentra cuando la SaO_2 es menor de 93%. Algunos pacientes están claramente por debajo de esta indicación pero hay muchos que están en la zona límite y en estos casos se deben realizar las mediciones en diferentes momentos del día, como cuando el niño come, duerme o hace ejercicio. Puede ocurrir que un paciente no requiera OTD permanente pero sí durante el sueño y/o el ejercicio.

Los métodos para administrar oxígeno en domicilio y la forma de administración son variados y exceden el espacio de este módulo. Los interesados encontrarán en la bibliografía recomendada más información.

Otro momento decisivo en la atención de estos niños es la decisión de suspender la OTD. Uno de los requisitos básicos para comenzar la suspensión de OTD es que el paciente se encuentre estable y con buena progresión de peso. Se recomienda comenzar a suspenderla, inicialmente, durante el día y por intervalos breves de 3 a 4 horas. Si no se constatan desmejorías y el progreso de peso se mantiene, se pueden prolongar los períodos del día sin administración de oxígeno, dejando para el final la supresión de OTD en los

momentos de mayor riesgo: el sueño, la alimentación y el ejercicio. Según los datos del Programa de Seguimiento de nuestro Servicio¹ algunos niños salen de la OTD sin mayores problemas pero hay otro grupo que recae con relativa facilidad, por lo tanto es necesario reevaluar esta decisión periódicamente.

2. Obstrucción bronquial

La característica esencial de este cuadro es la obstrucción bronquial crónica que presentan los pacientes. Como ya fue señalado, por evidencias clínicas y funcionales, esta obstrucción es esencialmente fija, esto significa que no revierte (o revierte muy poco) con la administración de broncodilatadores β_2 agonistas. Sin embargo algunos niños en particular tienen una mayor respuesta que otros y esto podría significar que un grupo de estos pacientes pueden tener asociado algún grado de hiperreactividad bronquial. En estos casos el manejo es el mismo al de la hiperreactividad bronquial de origen asmática con β_2 agonistas y corticoterapia inhalatoria en dosis habituales (200-400 ug de budesonide, 125-250 ug de fluticasona por día).

Es importante tener en cuenta que, habitualmente, las indicaciones terapéuticas que estos niños tienen son muchas y costosas, por lo tanto se recomienda no usar medicación innecesaria o cuyo beneficio no se pueda evaluar, la experiencia indica, claramente, que estos pacientes no mejoran con corticoterapia inhalatoria y su indicación indiscriminada no está justificada.

¹ Programa de Seguimiento de Niños con EPOC postviral, Servicio de Neumonología. Hospital Garrahan. Los cuadros, tablas y gráficos de este capítulo se encuentran elaborados a partir de datos de este Programa.

3. Bronquitis crónica

Muchos pacientes presentan, en su evolución alejada, un cuadro de persistente aumento de secreciones bronquiales con reinfecciones pulmonares periódicas, algunos niños se caracterizan por mostrar esta tendencia desde la etapa de lactante. En estos casos es habitual encontrar en las Rx de tórax atelectasias recurrentes o persistentes y también bronquiectasias que se hacen más manifiestas con el avance del tiempo.

En este cuadro debe instituirse en forma permanente y reglada la *kinesioterapia respiratoria diaria*, incorporando precozmente al niño a un programa de tratamiento con ejercicios respiratorios voluntarios y controlados.

También es necesario recurrir con frecuencia a la administración de antibióticos para el tratamiento de las intercurencias respiratorias con el objetivo de reducir las complicaciones infecciosas (que son altas por las alteraciones permanentes del clearance mucociliar que presentan), en este caso, se utilizan antibióticos de primera línea (amoxicilina, por ejemplo) y en dosis habituales, ya que los gérmenes infectantes son los habituales de la vía aérea.

Se aconseja en este grupo de pacientes la indicación de vacuna antiinfluenza y antineumocócica, además de todas las habituales.

4. Nutrición

Las formas moderadas y severas de este cuadro requieren de la participación de un especialista en nutrición, dado que la única oportunidad que el niño tiene para mejorar su pronóstico es lograr el mejor crecimiento físico posible; esto le facilitará también el mejor crecimiento y desarrollo pulmonar, que será finalmente lo que le permitirá compensar en parte su insuficiencia respiratoria crónica.

Otros factores que alteran el estado nutricional, además de la hipoxemia, son la utilización de diuréticos, el aporte limitado de líquidos, el mayor requerimiento de energía y las dificultades en la alimentación por el trabajo respiratorio aumentado.

En la etapa inicial del seguimiento, durante los primeros meses del mismo, se debe intentar que el lactante registre un aumento de peso significativo, que habitualmente es de 10 a 20 gramos por día, para compensar el deterioro nutricional que generó la grave enfermedad inicial. Para lograr este objetivo es necesario aportar todas las calorías necesarias venciendo las dificultades que habitualmente existen, como son la inapetencia, la poca aptitud alimentaria por la taquipnea y la dificultad respiratoria permanente y la limitación del aporte hídrico.

La consulta con el nutricionista debe realizarse cuando el aumento de peso en un período de tres meses no es el esperado o hay pérdida de peso y cuando la relación peso/talla es menor de 85% de la ideal.

5. Hipertensión pulmonar

El desarrollo de hipertensión pulmonar está en directa relación con la severidad de la insuficiencia respiratoria. Los niños afectados con este cuadro deben tener una evaluación sistemática mediante ecocardiografía Doppler, que se realiza sin suspender el suministro de oxígeno. La frecuencia de este control dependerá de la forma clínica: anualmente en los casos leves y cada 6 meses en los moderados y severos. El tratamiento oportuno de la hipoxemia con OTD previene o retrasa la aparición de esta complicación.

6. Mal manejo hídrico

Los niños que padecen una forma clínica grave con acidosis respiratoria e

hipertensión pulmonar suelen presentar mal manejo hídrico.

Ante la presencia de retención hídrica, que en algunos niños se manifiesta en forma brusca y evidente pero en otros es solapada, es necesario realizar un control de ingresos y egresos, indicar dieta hiposódica y restringir el aporte líquido, sin superar los 120 ml/kg/día en las formas moderadas y 100 ml/kg/día en las formas graves.

Durante una descompensación aguda se indica diuréticos (furosemida 1 a 2 mg/kg/dosis) y si el mal manejo hídrico persiste, y no puede compensarse con el estricto balance de ingresos y egresos con dieta hiposódica, se aconseja el tratamiento crónico con amiloride e hidroclorotiazida a 1-2 mg/kg/día.

7. Diagnóstico de las recaídas respiratorias

Los padres y médicos que atienden a estos pacientes deben aprender a reconocer precozmente los síntomas y signos que acompañan a las recaídas: tos sostenida, aumento de la taquipnea (mayor al 20% de la basal), de la dificultad respiratoria (aleteo nasal, sibilancias audibles a

distancia, retracciones costales), disminución de la ingesta, decaimiento, irritabilidad, insomnio y ante la presencia de ellos se deben iniciar de inmediato las conductas terapéuticas necesarias para prevenir el agravamiento de la insuficiencia respiratoria.

Se aconseja, en estos casos, no demorar la consulta a los centros de mayor complejidad si no se consigue una respuesta rápida al tratamiento, porque estos niños pueden presentar un cuadro de claudicación respiratoria si los síntomas iniciales del agravamiento son subestimados y las medidas terapéuticas demoradas.

Dada la heterogeneidad de las secuelas en los distintos pacientes no es razonable presumir que se logre establecer un solo modelo de tratamiento para todos ellos. Las distintas alternativas terapéuticas: oxígeno, apoyo nutricional, broncodilatadores, corticoides y diuréticos deben ser evaluadas en cada caso en particular.

Evolución y pronóstico

La evolución y pronóstico de la EPOC postviral en el lactante dependerá de varios factores:

1. Magnitud en extensión y severidad de la lesión inicial.
2. Características predominantes de la lesión: compromiso de la vía aérea, del intersticio pulmonar, del espacio alveolar.
3. Severidad de la insuficiencia respiratoria y presencia de complicaciones: acidosis respiratoria, hipertensión pulmonar, mal manejo hídrico.

4. Crecimiento del niño y posibilidad de compensación de la insuficiencia respiratoria por el desarrollo de estructuras pulmonares no afectadas.

La mayoría de los niños afectados mantiene los síntomas y signos característicos durante la evolución alejada (*Tabla 1*).

A pesar de la poca experiencia en el seguimiento a largo plazo, los resultados mostrados por los distintos centros que atienden a estos niños y que fueron pre-

Tabla 1: EPOC Postviral

A) EN EL LACTANTE (58 pacientes, 42 varones)	
Características	Frecuencia
Sibilancias previas	14%
Sin antecedentes patológicos	75%
Antecedentes familiares de asma	34%
Fumadores en el hogar	36%
IRAB inicial	Edad mediana: 7 meses (rango 2 a 34 m)
Diagnóstico etiológico (en 26 pacientes)	Adenovirus: 85%
Asistencia ventilatoria mecánica	63%
Tiempo de internación	60 días (mediana)
Oxigenoterapia Domiciliaria (OTD)	76%. Pudieron suspender el 32% con un tiempo medio de OTD 14.1 meses
B) EN EL NIÑO MAYOR (Enero 1995- Diciembre 2002)	
Total pacientes ingresados al programa	132
Desertaron	16
Referidos a otros Centros	7
Fallecieron	9
Pacientes en seguimiento actual	100
Con menos de 4 años de seguimiento	22, requieren OTD 16 (72%)
Con más de 4 años de seguimiento	78, requieren OTD 20 (25%)

Fuente: Castaños C, Aguerre V, González Pena H y col. Bronquiolitis Obliterante Postinfecciosa. Medicina Infantil 2001; 8: 90-96.

sentados en los sucesivos Congresos de Pediatría y de Neumonología Pediátrica en los últimos diez años permiten extraer algunas conclusiones:

1. Al basarse el diagnóstico de EPOC postviral en criterios de gravedad significativa (hipoxemia persistente de más de un mes de evolución luego de la injuria inicial) seguramente existe un grupo de niños con secuelas de menor gravedad que no son reconocidos y que podrían tener algún grado de disfunción respiratoria en etapas posteriores de la vida.
2. Todos los niños con este cuadro continúan con enfermedad pulmonar crónica durante la adolescencia.
3. Los requerimientos de OTD van disminuyendo después de los 4 años, como se observa en la *Tabla 1*. En los niños pequeños, el 76% requirió OTD mientras que en los niños mayores se mantiene la OTD en el 25% de los casos. Este hecho se relaciona con el crecimiento físico que permite algún grado de compensación de la hipoxemia. Sin embargo, después de la pubertad, algunos de estos

pacientes vuelven a requerir OTD e ingresan en una etapa de enfermedad terminal de evolución mucho más lenta que la fibrosis quística y que sólo puede modificarse por la posibilidad del trasplante pulmonar.

4. Los pacientes y sus familias sufren las consecuencias de toda enfermedad crónica, agravada en este caso por las frecuentes reinternaciones y la imple-

mentación de OTD y requieren de un sólido sostén institucional y social. Con mucha colaboración, estos niños logran realizar una actividad escolar normal y tienen una adecuada inserción social, con buena aceptación por parte de sus pares. La limitación más grande que presentan es la actividad física, que los limita en los juegos infantiles.

Cuadros clínicos secuelares

Señalamos previamente que existen distintos modelos de lesión secuelar que pueden generar diferentes cuadros clínicos. Por su trascendencia analizaremos a la Bronquiolitis Obliterante y las Bronquiectasias.

I. Bronquiolitis obliterante

La Bronquiolitis Obliterante (BO) es una entidad caracterizada por la obstrucción parcial o completa de la pequeña vía aérea por tejido inflamatorio organizado que se desarrolla como consecuencia de una agresión severa a la misma.

Gran variedad de agentes desencadenantes han sido descriptos asociados a la BO, incluyendo drogas, gases tóxicos, enfermedades del colágeno, trasplante de médula ósea o pulmonar, pero la causa más frecuente en la infancia es la secundaria a infecciones respiratorias agudas bajas, principalmente las producidas por virus: adenovirus, influenza, sarampión y mycoplasma.

La reparación de la injuria infecciosa inicial se produce a partir de un proceso cicatrizal que incluye metaplasia y proliferación del epitelio bronquial, organización del tejido necrótico que ocupa la vía aérea por un tejido de granulación, neoformación vascular, con infiltración de

macrófagos cargados de lípidos y células inflamatorias crónicas.

Todos los niños con formas severas de BO (*Tabla 2*) presentan signos y síntomas de enfermedad pulmonar crónica, hipoxemia de grado variable y severas alteraciones de la función pulmonar y de los estudios por imágenes, con hipertensión pulmonar en 70% de los casos.

En todos los casos referidos el comienzo de la enfermedad fue luego de una IRAB grave de probable etiología viral por el cuadro clínico y radiológico, a una edad media de 8 meses en niños previamente sanos.

Las pruebas funcionales respiratorias muestran un patrón típico de severa obstrucción al flujo aéreo expresada por la franca disminución de los flujos espiratorios forzados (*Figura 1*) y un importante incremento del Volumen Residual (*Figura 2*).

La respuesta broncodilatadora en estos pacientes puede ser nula o parcial pero nunca completa y caracteriza a la obstrucción de la vía aérea como fija, en concordancia con las alteraciones histopatológicas descriptas.

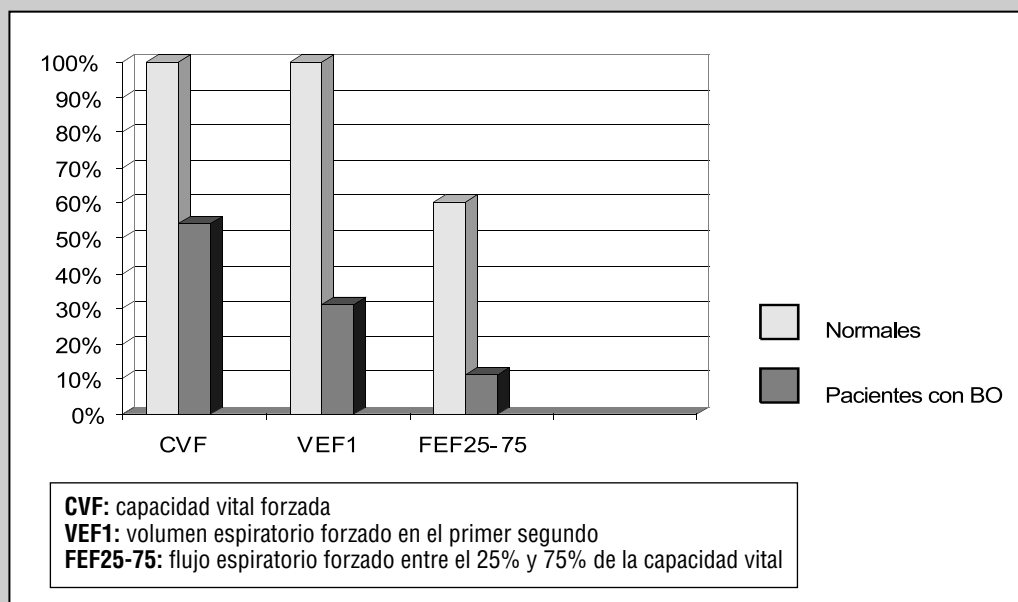
Los hallazgos de severo compromiso de la pequeña vía aérea, como lo expresan

Tabla 2: Bronquiolitis obliterante postinfecciosa

Características de la población					
Paciente	Edad	Sexo	Edad de Injuria Inicial	Oxigenoterapia	Hipertensión Pulmonar
1	8 años 9 m	F	10 m	Permanente	No
2	9 años 11m	M	24 m	Nocturno	No
3	15 años 6m	M	8 m	Nocturno	Sí
4	12 años 1m	M	6 m	Nocturno	Sí
5	11 años 9m	F	24 m	No	No
6	8 años 3m	F	15 m	Nocturno	Sí
7	12 años	M	7 m	Permanente	Sí
8	9 años 8m	F	7 m	No	No
9	12 años 5m	M	7 m	Nocturno	No
10	14 años 2m	M	2 m	Nocturno	Sí
11	17 años 2m	M	9 m	No	Sí

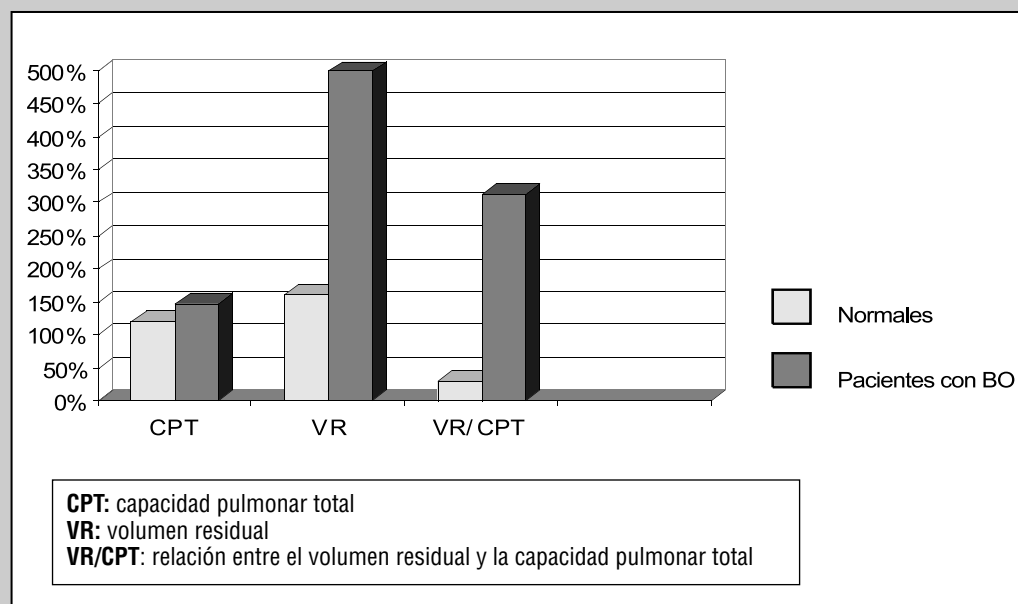
Fuente: Castaños C, Aguerre V, González Pena H y col. Bronquiolitis Obliterante Postinfecciosa. Medicina Infantil 2001; 8: 90-96.

Figura 1: Bronquiolitis obliterante postinfecciosa. Espirometría CVF, VEF1 y FEF25-75 en porcentajes en pacientes normales y pacientes con BO



Fuente: Castaños C, Aguerre V, González Pena H y col. Bronquiolitis Obliterante Postinfecciosa. Medicina Infantil 2001; 8: 90-96.

Figura 2: Bronquiolitis obliterante postinfecciosa. Pletismografía. Volúmenes pulmonares en porcentajes en pacientes normales y con BO



Fuente: Castaños C, Aguerre V, González Pena H y col. Bronquiolitis Obliterante Postinfecciosa. Medicina Infantil 2001; 8: 90-96.

los valores del FEF25-75 y la ausencia de reversibilidad de la obstrucción bronquial permiten distinguir a esta entidad de otras enfermedades pulmonares crónicas de tipo obstructivas como fibrosis quística, bronquiectasias y asma.

La difusión de monóxido de carbono ajustada por el volumen alveolar es normal; este hecho implica que el intercambio gaseoso en las áreas de pulmón que no sufrieron la agresión es adecuado.

En relación a los estudios por imágenes los pacientes estudiados presentaron hiperinsuflación pulmonar en las Rx de tórax, con áreas de hipoperfusión en mosaico y bronquiectasias en la TAC. Las áreas de hipoperfusión en mosaico se corresponden con las zonas con hipoventilación e hipoperfusión reveladas por el centellograma de ventilación/perfusión y pueden abarcar a lobulillos, a segmentos, a lóbulos o a un pulmón entero.

El diagnóstico de BO postinfecciosa en niños está basado en:

- Los antecedentes de la injuria inicial severa.
- Las características del cuadro clínico (síndrome de dificultad respiratoria obstructiva crónica).
- Las pruebas de función pulmonar.
- La TAC de tórax de alta resolución con cortes finos.
- El centellograma de Ventilación-Perfusión.

El estudio anatomopatológico del pulmón confirma el diagnóstico, sin embargo esto no siempre es posible debido a la irregular distribución de las lesiones pulmonares. Por estos motivos, numerosos autores consideran que la biopsia de pulmón no es necesaria para el diagnóstico.

La terapéutica empleada en esta enfermedad es sólo de sostén. De la misma manera que en el manejo de los lactantes con EPOC postviral, las medidas terapéuticas deber ser analizadas en cada caso

en particular, jerarquizando la importancia, por su impacto en la evolución, de la OTD y la nutrición.

.....

Hasta el momento ningún estudio controlado ha demostrado beneficio alguno con el uso de corticoides en cualquier momento de la evolución de la enfermedad.

En la práctica, todos los pacientes iniciales de la serie recibieron corticoides orales o inhalatorios por períodos prolongados durante la etapa aguda de la enfermedad sin respuesta clínica. En este sentido, la experiencia en la BO post trasplante de pulmón ha mostrado que aún con máxima inmunosupresión no se ha logrado controlar la evolución de esta enfermedad.

II. Bronquiectasias

Las bronquiectasias (BQT) son lesiones permanentes de la vía aérea caracterizadas por la irreversible dilatación de la misma que produce severas alteraciones del clearance mucociliar con la consiguiente retención de secreciones y reinfección pulmonar.

.....

La presencia de tos productiva crónica o intermitente es el principal indicador de bronquiectasias, habitualmente acompañada de broncorrea persistente, predominantemente matinal.

En las formas avanzadas de la enfermedad puede haber hemoptisis y dolor torácico. Al examen físico es característica la auscultación patológica, destacándose la persistencia de los rales subcrepitantes, localizados en las áreas lesionadas, y sig-

nos de enfermedad pulmonar crónica como el retraso de crecimiento, el aumento del diámetro ánteroposterior del tórax, la rigidez torácica y el hipocratismo digital.

Se consideran imágenes sospechosas de BQT en la radiografía de tórax el engrosamiento o pérdida de definición del intersticio peribroncovascular, la dilatación bronquial con manguito peribronquico, la aproximación del intersticio peribroncovascular y la atelectasia lobar o segmentaria crónica. El hallazgo tomográfico típico es la dilatación bronquial con el diámetro interno del bronquio mayor al diámetro de la arteria bronquial acompañante.

.....

Este hallazgo define el diagnóstico sin necesidad de realizar estudios más complejos, como la broncografía.

En el Servicio de Neumonología del Hospital Garrahan desde 1988 se diagnosticaron 687 pacientes con BQT. Pertenecieron al sexo masculino 385 niños (56%). La incidencia de BQT fue de 2,27/10.000 consultas anuales incluyendo a los niños con fibrosis quística y de 1,93/10.000 no considerando a esta patología. El porcentaje total de BQT diagnosticadas correspondió al 3% de las consultas de primera vez realizadas en nuestro Servicio.

De acuerdo con su etiología los pacientes estudiados con BQT se clasificaron en 4 grandes grupos: Postinfecciosas, Secundarias a aspiración, Secundarias a enfermedades hereditarias o congénitas y un grupo de Misceláneas. (Tabla 3)

Se puede observar la alta frecuencia de BQT post IRAB encontrada (403 pacientes) y se analizarán algunos aspectos destacados de este grupo.

Tabla 3: Bronquiectasias.
Clasificación (n 687)

GRUPO I: POSTINFECCIOSAS	
Infección aguda baja inespecífica	59%
Sarampión	13%
Tuberculosis	1,2%
Coqueluche	0,6%
Aspergillosis	0,4%
GRUPO II: ASPIRATIVAS	
Síndrome aspirativo crónico	4,8%
Atresia de esófago	2,3%
Reflujo gastroesofágico	1,6%
Trastornos de deglución	0,7%
Fístula broncoesofágica adquirida	0,1%
Cuerpos extraños	0,4%
GRUPO III: ENFERMEDADES GENÉTICAS O CONGENITAS	
Fibrosis Quística	16%
Inmunodeficiencias primarias	11%
Malformaciones pulmonares	3,2%
Kartagener	0,9%
Mounier-Kuhn	0,1%
Marfan	0,1%
Sin diagnóstico	0,2%
GRUPO IV: MISCELÁNEAS	
Neumonitis actínica y/o por drogas	0,4%
Sarcoidosis	0,1%
Carcinoma mucoepidermoide endobronquial	0,1%
Tumor pseudoinflamatorio pulmonar	0,3%
Mucopolisacaridosis	0,1%
Atresia de vías biliares transplantada	0,1%

Fuente: Castaños C, Aguerre V, González Pena H y col. Bronquiectasias Obliterantes Postinfecciosas. Medicina Infantil 2001; 8: 90-96.

- La relación varón/mujer fue de 1,4:1.
- La edad media de la injuria inicial fue 1,56 años y 76% de los pacientes tenían menos de 2 años de edad en el momento de la injuria inicial.
- La edad media de diagnóstico de las BQT fue de 4,45 años.

Este último dato expresa que muchos niños tuvieron un diagnóstico tardío, que se vincula a la falta de reconocimiento de los síntomas de presentación como indicadores de la enfermedad.

En relación con la injuria infecciosa inicial, el 89% de los pacientes eran niños sanos en el momento de adquirirla, siendo la neumonía multifocal la forma clínica más frecuente de presentación (53% de los casos). En 25,3% de las BQT post IRAB el adenovirus fue identificado como el agente etiológico causal de la infección respiratoria aguda baja inicial: 43% en neumonías multifocales y 64% en bronquiolitis.

Las lesiones fueron predominantemente bilaterales (73%) y afectan especialmente a ambos lóbulos inferiores. En 83% de los pacientes se hallaban comprometidos más de un lóbulo.

El cuadro clínico predominante en los niños más pequeños es la dificultad respiratoria crónica, en cambio la hemoptisis y el dolor torácico se presentan con mayor frecuencia en niños mayores. Se da una gran importancia al hallazgo de subcrepitantes persistentes en determinada área pulmonar por ser de fácil diagnóstico semiológico y de muy alta sensibilidad. (Tabla 4)

Una alta proporción de pacientes presenta signos de enfermedad pulmonar crónica (58%) y más de la mitad de los casos (54%) tienen hipoxemia de grado variable.

La infección bacteriana juega un papel importante en el desarrollo y mantenimiento de las BQT y las reagudizaciones infecciosas son una de las principales interurrencias durante la evolución de la enfermedad. En los estudios bacteriológicos realizados en estos pacientes el germen más frecuentemente encontrado como patógeno único o formando parte

Tabla 4: Bronquiectasias. Post IRAB (n 403)

Manifestaciones clínicas	Frecuencia
Tos crónica o intermitente	94%
Broncorrea	91%
Neumonías recurrentes	69%
Atelectasia persistente	48%
Dificultad respiratoria	46%
Hemoptisis	7%
Dolor torácico	7%
Signos de EPOC	62%
Auscultación	
Subcrepitantes persistentes	90%
Sibilancias	79%
Hipoventilación	66%
Respiración soplate. Broncofonía	21%
Retraso pondoestatural	40%

Fuente: Castaños C, Aguerre V, González Pena H y col. Bronquiolitis Obliterante Postinfecciosa. Medicina Infantil 2001; 8: 90-96.

de varias asociaciones fue el Hemophylus influenzae b, con un 2% del total de cepas productoras de β -lactamasa.

Los exámenes funcionales respiratorios realizados revelaron resultados variables, dependiendo de la extensión de las lesiones y de la coexistencia de atelectasias o de Bronquiolitis Obliterante. En este grupo de pacientes la espirometría fue normal en 36% de los casos, 27% tuvieron incapacidad ventilatoria obstructiva con respuestas variables a broncodilatores β 2-agonistas, 21% incapacidad ventilatoria mixta y 16% de los niños presentaron incapacidad ventilatoria restrictiva. En estos dos últimos trastornos funcionales el grado de restricción estuvo en relación directa con el número de lóbulos afectados.

Los signos radiológicos característicos de BQT pueden ser vistos en las radiografías de tórax simples de frente y de perfil. Las 10 imágenes radiológicas más frecuentemente encontradas se detallan en la *Tabla 5*. Ejemplos de estos hallaz-

gos se muestran en las radiografías (ver *hoja suelta*).

La tomografía computada de tórax de alta resolución, con cortes finos, fue considerada fundamental para confirmar el diagnóstico de BQT. En la *Tabla 6* se describen los hallazgos más característicos de este estudio. Imágenes correspondientes a dichas lesiones se muestran en las Imágenes de TAC (ver *hoja suelta*).

El tratamiento de las bronquiectasias post IRAB depende de la extensión de las lesiones y de la existencia o no de enfermedad pulmonar obstructiva crónica asociada.

Como la infección pulmonar es la complicación más frecuente, se utilizan antibióticos lo más específicos posibles, según resultado bacteriológico del esputo o aspirado bronquial, a las dosis habituales y se prolonga la administración mientras existan los síntomas característicos

Tabla 5: Bronquiectasias Post IRAB. Radiología (n 394)

Imágenes	Frecuencia
Engrosamiento o pérdida de definición del intersticio peribroncovascular	80%
Dilatación bronquial con manguito peribronquico	65%
Atelectasia lobar o segmentaria	54%
Atrapamiento aéreo	54%
Aproximación del intersticio peribroncovascular ("imágenes amontonadas")	52%
Ocupación alveolar	31%
Imágenes quísticas	20%
Zonas de oligohemia	20%
Hiperinsuflación compensadora	18%
Panalización	4%

Fuente: Castaños C, Aguerre V, González Pena H y col. Bronquiolitis Obliterante Postinfecciosa. Medicina Infantil 2001; 8: 90-96.

Tabla 6: Bronquiectasias Post IRAB. Tomografía computada (n 238)

Imágenes. TAC	Frecuencia
BQT cilíndricas, varicosasaculares y quísticas	100%
Engrosamiento del intersticio peribronquial	70%
Atelectasia lobar o segmentaria	66%
Atrapamiento aéreo	39%
Oligohemia en mosaico	34%
Hiperinsuflación compensadora	21%
Panalización	2%

Fuente: Castaños C, Aguerre V, González Pena H y col. Bronquiolitis Obliterante Postinfecciosa. Medicina Infantil 2001; 8: 90-96.

de la intercurencia respiratoria. En los pacientes inmunocompetentes no se indica profilaxis antibiótica prolongada.

El *tratamiento kinésico* respiratorio se debe realizar **en todos** los pacientes con BQT por las alteraciones del clearance mucociliar que son producidas por la pérdida de la elasticidad bronquial, por la inflamación de la mucosa bronquial y por la disfunción ciliar acompañante que terminan provocando el aumento de las

secreciones en la vía aérea con tendencia a la retención y a la infección. Además de las maniobras clásicas para la movilización de secreciones bronquiales se debe enseñar y corregir en los niños mayores su patrón respiratorio y enseñar e instruirlos en el manejo de técnicas para la realización cotidiana de los ejercicios respiratorios. El kinesiólogo es el encargado de la instrucción a los padres y al paciente enseñándoles las maniobras que ellos pueden realizar en su domicilio.

Periódicamente todas estas indicaciones deben ser revaloradas y corregidas en el caso de que no se realicen adecuadamente.

La broncoaspiración y el lavado bronquial se indica en caso de atelectasias o de exacerbaciones infecciosas que no responden a las medidas terapéuticas habituales y se realiza siempre antes de una cirugía para prevenir complicaciones.

El manejo farmacológico de la obstrucción bronquial se hace con broncodilatadores β_2 agonistas para los síntomas y

previo a la kinesioterapia respiratoria y en caso de constatarse hiperreactividad bronquial se indica corticoterapia inhalatoria en dosis habituales.

Aquellos pacientes que tienen hipoxemia crónica con saturaciones de O₂ inferiores a 93% deben recibir oxigenoterapia domiciliar y ser controlados en un programa especialmente diseñado para su seguimiento.

Para la *indicación quirúrgica* seguimos los criterios definidos por Wilson y Decker que figuran en la *Tabla 7*.

En nuestra serie, fueron operados 61 pacientes (15%). En 3 de los casos la cirugía se efectuó fuera del Hospital y no conocemos las indicaciones quirúrgicas ni los hallazgos anatomopatológicos. De los 58 pacientes operados en el hospital

37 fueron mujeres y las indicaciones de la cirugía fueron:

- atelectasia crónica (n 28),
- atelectasia crónica con hemoptisis (n 10),
- hemoptisis (n 5),
- BQT quísticas localizadas con infección recurrente (n 10),
- con diagnóstico de Malformación Adenomatosa Quística (n 4) y
- fístula broncopulmonar crónica en una supuración pleuropulmonar (n 1).

La mortalidad en este grupo de BQT post IRAB fue del 3,22 % (n 13). Todos los pacientes que murieron tenían enfermedad pulmonar obstructiva crónica: 11 fallecieron con insuficiencia respiratoria por la progresión de su daño pulmonar irreversible y 2 por cuadros de sepsis.

Tabla 7: Bronquiectasia Post IRAB

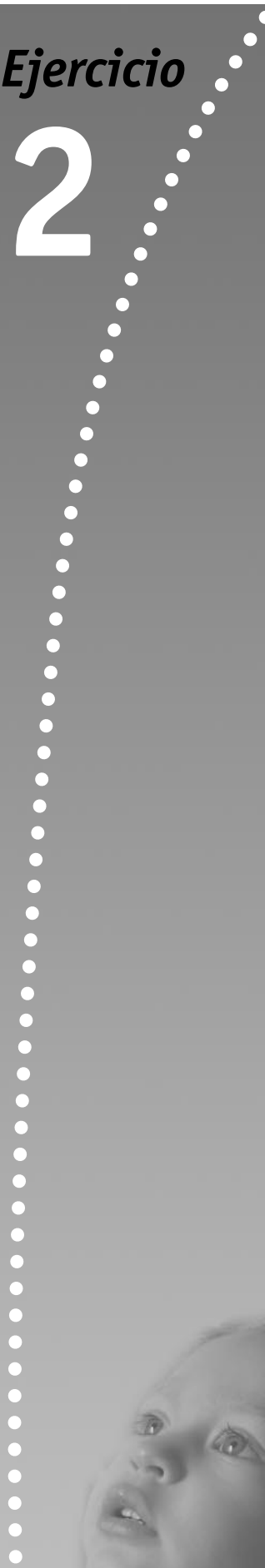
INDICACIONES QUIRÚRGICAS
1) Enfermedad localizada con sintomatología importante que interfiera con una vida normal.
2) Riesgo de hemoptisis grave en un área identificable.
3) Enfermedad localizada con retraso del crecimiento.
4) Enfermedad localizada con infecciones recurrentes.
5) Enfermedad inestable asociada a significativa progresión y/o extensión de BQT resecables.
6) BQT no fácilmente ni totalmente resecables pero con síntomas que impliquen riesgo de vida o invalidez.
7) Enfermedad localizada que produzca síntomas mínimos o moderados.

1 a 4: Son indicaciones principales. **5 a 7:** Son indicaciones secundarias.

Fuente: Wilson JF and Decker AM. Ann. Surg; 195: 354, 1982.

Identifique Verdadero o Falso en los siguientes enunciados

1. El adenovirus (Serotipos 1, 3, 7, 21) es el agente etiológico más importante y frecuente de las IRAB severas.
 V F
2. La insuficiencia respiratoria crónica es causada por una severa alteración de la relación ventilación-perfusión que se produce por el daño de las estructuras pulmonares.
 V F
3. Se aconseja en este grupo de pacientes la indicación de vacuna antiinfluenza y antineumocócica, además de todas las habituales.
 V F
4. Casi todos los niños con EPOC posviral superan la enfermedad pulmonar crónica durante la adolescencia.
 V F
5. Las bronquiectasias (BQT) son lesiones permanentes de la vía aérea caracterizadas por la irreversible dilatación de la misma, que produce severas alteraciones del clearance mucociliar con la consiguiente retención de secreciones y reinfección pulmonar.
 V F
6. En un niño con broncorrea permanente, la presencia de dolor torácico y hemoptisis es indicadora de infección pulmonar.
 V F
7. En los niños con bronquiolitis obliterante (BO), el patrón de función pulmonar característico es la severa caída de los flujos espiratorios.
 V F
8. Se considera que la biopsia de pulmón no es necesaria para el diagnóstico de BO.
 V F
9. Para definir el diagnóstico de BQT es necesario realizar una broncografía.
 V F
10. Es necesario evaluar en cada caso la necesidad de realizar tratamiento kinésico en pacientes con BQT.
 V F

Ejercicio**2**

Ejercicio

2

Complete las siguientes frases:

11. Durante la internación del episodio inicial del niño que cursa un cuadro de IRAB severo, de evolución tórpida y prolongada, se debe definir el diagnóstico de EPOC postviral sobre la base de los siguientes criterios diagnósticos:

.....

12. Los hallazgos predominantes en las imágenes radiológicas de EPOC postviral son:

.....

13. El diagnóstico de BO postinfecciosa en niños está basado en:

.....

Marque la respuesta que elija:

14. Identifique cuál de los siguientes enunciados relacionados con el plan de estudios de un lactante con EPOC postviral es **INCORRECTO**.

- a) Para el diagnóstico inicial, es necesario solicitar gases en sangre (muestra arterial) y Rx de tórax y para el diagnóstico diferencial PPD, lavado gástrico (para búsqueda de bacilos ácido-alcohol resistentes), Test de Sudor, dosaje de inmunoglobulinas séricas A, M, G. Estudio de deglución y contrastado de esófago.
- b) Todos los niños con formas moderadas y severas deberían tener una Ecocardiografía Doppler. Si se constata hipertensión pulmonar se revalora cada 6-12 meses hasta su normalización.
- c) Idealmente el niño debería tener una TAC de tórax para la identificación de las lesiones predominantes, realizada cuando se encuentre en condiciones de estabilidad, sin intercurencia y si es posible sin anestesia para evitar errores de interpretación.
- d) Idealmente el lactante debería tener un estudio funcional respiratorio basado en el análisis de los flujos espiratorios forzados y la ple-tismografía.

15. Los siguientes, excepto uno, son diagnósticos diferenciales a realizar frente a una sospecha de EPOC postviral. Señale la **EXCEPCIÓN**.

- a) Displasia Broncopulmonar.
- b) BOR.
- c) Fibrosis Quística.
- d) Síndrome Aspirativo.

16. Identifique cuál de los siguientes enunciados, relacionados con la consulta con el nutricionista, en niños con EPOC postviral es **INCORRECTO**.
- a) La consulta con el nutricionista se debe realizar en todos los pacientes con EPOC postviral.
 - b) La consulta debe realizarse cuando el aumento de peso del niño, en un período de tres meses, no es el esperado.
 - c) La consulta debe realizarse cuando el niño presenta pérdida de peso.
 - d) La consulta debe realizarse cuando la relación peso/talla es menor de 85% de la ideal.

Analice y resuelva las siguientes situaciones clínicas:

17. Llega a su consulta Manuel, de 11 meses de edad con el siguiente cuadro: dificultad respiratoria crónica, con tos, taquipnea, retracciones costales, espiración prolongada, sibilancias y rales.

La madre le refiere que no es la primera vez que le ocurre, que a los 9 meses estuvo internado, por una neumonía grave durante 20 días y volvió a internarse rápidamente después del alta. Además le cuenta que siempre tiene problemas y que en otras ocasiones, ha sido medicado con broncodilatadores β_2 agonistas. Debido a que ella no nota mejoría lo trae nuevamente. Con estos datos,

- a) ¿Cuál es su diagnóstico inicial?
- b) ¿Qué otros datos debería recabar? ¿Qué espera encontrar?
- c) ¿Qué estudios le solicita? ¿Qué espera encontrar?
- d) ¿Qué conducta asume?

.....

.....

.....

.....

.....

.....

18. José, de 6 meses se está yendo del hospital luego de una internación de 15 días por una bronquiolitis.

Usted se tiene que encontrar con la madre para darle las indicaciones del alta.

Describa que le diría a la mamá para que esté alerta a posibles recaídas respiratorias:

(Intente escribir lo que le va a decir con las mismas palabras que lo haría en una situación real)

.....

.....

.....

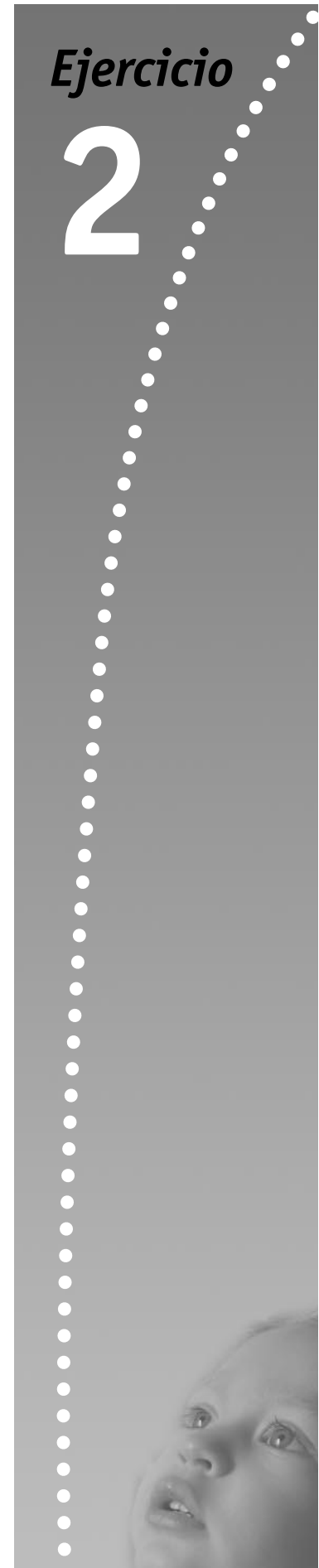
.....

.....

.....

Ejercicio

2



Ejercicio

2

19. Juan, de nueve meses, procedente de la localidad de Moreno, provincia de Buenos Aires, es internado en su servicio por una IRAB grave.

a) ¿Qué antecedentes indagaría?

.....
.....
.....
.....
.....
.....

b) ¿Qué estudios solicita?

.....
.....
.....
.....
.....
.....

.....
Antes de continuar revise la clave de respuestas con los resultados de los estudios.

En esa oportunidad Juan permaneció internado con IRAB grave con rescate de Adenovirus en secreciones nasofaríngeas. Insuficiencia respiratoria. Requerimientos de ARM durante 10 días. Tiempo total de internación: 2 meses. Sintomatología de obstrucción bronquial persistente, con escasa respuesta a tratamiento convencional. Mal manejo hidroeléctrico.

Se va de alta con OTD, diuréticos, broncodilatadores a demanda.

Durante el primer año de seguimiento presentó 3 internaciones de 13, 10 y 3 días de duración respectivamente, por aumento de la sintomatología asociado a incremento brusco de peso por mal manejo de líquidos e incremento de los requerimientos de oxígeno.

Juan regresa a la consulta, actualmente tiene 24 meses y su examen físico presenta los siguientes hallazgos:

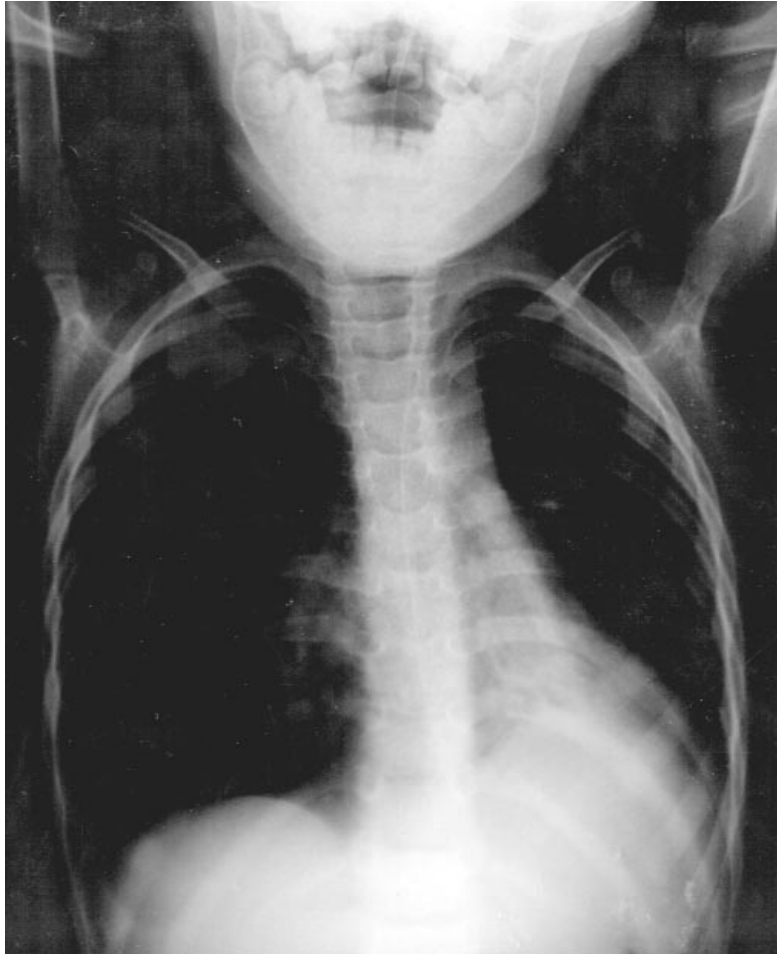
FR: 40 por minuto. FC: 123 por minuto. SaO₂: aire ambiente 88%, con OTD 1/2 litro de oxígeno 93%.

Aumento del diámetro anteroposterior del tórax. Tiraje intercostal y subcostal. Regular entrada de aire bilateral. Rales subcrepitanes diseminados. Broncofonía basal izquierda. Espiración prolongada.

EAB arterial: 7,35/ 46/ 55/ 27/ 3/86% (aire ambiente).



c) Analice y describa los hallazgos de la siguiente placa de Tórax



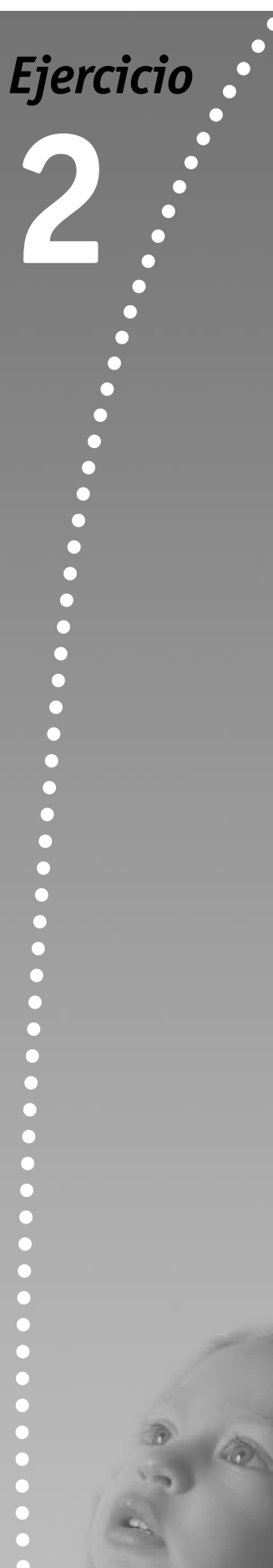
.....
.....
.....
.....
.....
.....
.....
.....

d) ¿Qué conducta asume con este paciente?

.....
.....
.....
.....
.....
.....
.....

Ejercicio

2



Conclusión

Las secuelas de las infecciones respiratorias agudas bajas severas constituyen en nuestro medio una causa frecuente de enfermedad pulmonar crónica de comienzo precoz.

Muchos pueden ser los motivos de este problema: la alta incidencia de la infección respiratoria aguda en nuestra población, la particular virulencia de algunos serotipos de adenovirus en esta región como así también posibles influencias genéticas y medioambientales que podrían determinar en ciertas poblaciones una mayor susceptibilidad.

El reconocimiento de este problema en las etapas tempranas de la vida es reciente y quedan muchos aspectos a dilucidar, especialmente en lo concerniente al tratamiento de estos niños, pero estamos convencidos que el diagnóstico oportuno de este cuadro no solo mejora la sobrevida de los pacientes sino también nos permitirá valorar los diferentes factores de riesgo asociados al mismo y posibilitará en el futuro desarrollar mejores intervenciones tanto en el campo de la prevención como en el terapéutico.

Bibliografía Recomendada

1. Castaños C, Aguerre V, González Pena H y col. Bronquiolitis Obliterante Postinfecciosa. *Medicina Infantil* 2001; 8: 90-96.
2. González Pena H, Bauer G. Niños con EPOC postviral: organización de la atención ambulatoria. *Medicina Infantil* 2001; 8:142-148.
3. González Pena H, Grenoville M. Oxigenoterapia domiciliaria. *Medicina Infantil* 1998; 4: 273-276.
4. Karakoc G, Yilmaz M, Altintas D, Guneser Kendirli S. Bronchiectasis: still a problem. *Pediatr Pulmonol.* 2001; 32: 173-178.
5. Murtagh P, Ortellao G, Siminovich M. Bronquiolitis necrotizante en la infancia. *Revista del Hospital de Niños.* 1979; 21: 149-57.
6. Teper A, Kofman C, Maffey A et al. Lung function in infants with chronic pulmonary disease after severe adenoviral illness. *J. Pediatr.* 1999; 134: 730-3.
7. Wilson J, Decker A. The surgical management of childhood bronchiectasis. *Ann Surg* 1982; 195: 354-363.
8. Zhang L, Irion K, Kosakewich H et al: Clinical course of postinfectious bronchiolitis obliterans. *Pediatr Pulmonol.* 2000; 29: 341-50.

Clave de respuesta

1. **Verdadero.**
2. **Verdadero.**
3. **Verdadero.**
4. **Falso.** Todos los niños continúan con enfermedad pulmonar durante la adolescencia.
5. **Verdadero.**
6. **Verdadero.**
7. **Verdadero.**
8. **Verdadero.**
9. **Falso.** No es necesario. El hallazgo tomográfico típico que define el diagnóstico de BQT, es la dilatación bronquial con el diámetro interno del bronquio mayor al diámetro de la arteria bronquial acompañante.
10. **Falso.** El tratamiento kinésico respiratorio se debe realizar en todos los pacientes con BQT.
11. Criterios diagnósticos de EPOC postviral: Bronquiolitis o neumonía severa que requieren internación prolongada y con frecuente necesidad de asistencia ventilatoria mecánica. Síndrome de dificultad respiratoria crónica de tipo obstructiva. Insuficiencia respiratoria hipoxémica persistente después de los 30 días del episodio inicial. Rx de tórax patológicas permanentes, con alteraciones difusas ya señaladas.

12. Los hallazgos predominantes en las imágenes radiológicas de EPOC postviral son: Atrapamiento aéreo. Peribronquitis con pérdida de volumen o atelectasias de segmentos o lóbulos pulmonares. Dilataciones bronquiales. Zonas de hipoperfusión en mosaico, con o sin hiperinsuflación pulmonar en esas áreas.
13. El diagnóstico de BO postinfecciosa en niños está basado en los antecedentes de la injuria inicial severa, las características del cuadro clínico (síndrome de dificultad respiratoria obstructiva crónica), las pruebas funcionales, la TAC de tórax de alta resolución con cortes finos y el centellograma de Ventilación-Perfusión.
14. d) Este estudio es técnicamente complejo y costoso y su realización en lactantes, queda reservada para los centros especializados y especialmente destinada para protocolos de investigación.
15. b) BOR: no se considera en el diagnóstico diferencial ya que estos pacientes no desarrollan ninguno de los elementos característicos de este síndrome como son la cronicidad de las manifestaciones clínicas, de la insuficiencia respiratoria y la persistencia y gravedad de las lesiones expresadas en los estudios funcionales y de imágenes.
16. a) Los criterios para determinar la consulta con el nutricionista en niños con EPOC postviral son el b), c) y d)
17. Manuel
- a) EPOC postviral.
- b) Realizar examen físico y anamnesis completa (historia perinatal, alimentaria, valorar crecimiento, estado nutricional). Buscar rigidez y deformación torácica con hipocratismo digital y falla de crecimiento por la hipoxemia crónica que estos niños tienen; en los cuadros más severos se encuentra también hipercapnia y mal manejo hídrico.
- c) Si aún no tiene: gases en sangre (muestra arterial) y Rx de tórax. Para descartar otras etiologías de enfermedad pulmonar crónica: PPD, lavado gástrico, test de sudor, dosaje de inmunoglobulinas séricas A, M, G. Estudio de deglución y contrastado esofágico.
- d) Dependerá de los hallazgos del examen físico y los estudios. Valorar hipoxemia, si la SaO₂ es <93% indicar OTD; Manejo de la dificultad respiratoria (β 2 agonistas, eventual corticoides). Comenzar con kinesioterapia. Si hay desnutrición, realizar la interconsulta, etc.
18. José. La comunicación eficaz con la madre o la familia es muy importante. El tipo de comunicación que se establezca dependerá de las características que presente el interlocutor y del tipo de mensaje que se quiera transmitir. En este caso la información estará orientada a comunicar los aspectos más importantes de la evolución en los próximos días y a establecer claramente los signos de alarma.
- Algunos aspectos a tener en cuenta en la comunicación son: proveer una adecuada cantidad y tipo de información, ayudar al otro a la comprensión del problema, usar lenguaje claro y conciso, evitar los términos técnicos, repetir lo más importante, etc.
- Durante las etapas iniciales, se puede explicar a la madre que *"es posible que José tenga algunos síntomas durante los próximos días, que cada día va a estar un poco mejor y que en un par de semanas ya va a estar bien"*, pero ante la sospecha de cronicidad, es muy importante reforzar la necesidad de realizar controles pediátricos frecuentes *"para ver como sigue y para volver a hacer una placa de tórax"*.
- Por otra parte la madre tiene que aprender a reconocer precozmente los

síntomas y signos que acompañan a las recaídas. Es necesario que pueda identificar rápidamente los síntomas de una recaída respiratoria.

"Es muy importante que esté atenta a las siguientes cosas:

Si usted nota que el bebé comienza a toser frecuentemente o comienza a toser y "no puede parar" (tos sostenida), o si nota que José cuando respira mueve la panza "rápido o raro" (taquipnea), si abre y cierra mucho la nariz al respirar (dificultad para respirar, aliento nasal), si usted escucha que cuando respira hace un silbido (sibilancias audibles a distancia), comience de inmediato con las medidas terapéuticas (con las que se fue al alta) y llévelo al médico.

Además observe si no quiere comer, si no tiene hambre (falta de apetito), si está decaído si llora frecuentemente o lo nota "nervioso" (irritabilidad), si le cuesta dormirse o se despierta a cada rato (dificultad en el sueño). Ante cualquiera de estos síntomas, también debe llevarlo rápidamente al médico".

Recuerde que para verificar la comprensión sería oportuno pedirle a la madre que repita los conceptos con sus propias palabras y **siempre** es necesario dar oportunidades para que el otro haga preguntas: ¿Qué más quiere saber? ¿Le quedó alguna duda de en qué momento debe llevarlo al médico? Etc.

19) Juan

a) Antecedentes personales:

- Perinatólogicos: RNT PAEG. Sin patología perinatal.
- Inmunizaciones. Completas.
- Alimentación: Lactancia materna exclusiva dos meses, hasta los 6

leche modificada y actualmente leche de vaca y alimentación complementaria.

- Patológicos: Bronquiolitis a los 2 meses de vida.

Antecedentes familiares:

- Hermano de 3 años con obstrucción bronquial recurrente.
- Padres sanos.

b) Estudios realizados:

- Hb 9,9 mg/dl. Hto: 32%.
- PPD: negativa.
- Búsqueda de BAAR (lavados gástricos x 3): Directos y cultivos negativos.
- Proteinograma: Prot totales 7,2 g/dl Alb 4/ Alfa 1 0,18/ Alfa 2 0,99/ Beta 1,09/ Gamma 0,85.
- Urea: 14 mag/dl.
- Serología VIH: negativa.
- Dosaje de Ig: normales.
- Test del sudor: 23 meq/l Na / 35 meq/l Na.
- Ecocardiograma: Sin cardiopatía estructural. Sin signos indirectos de hipertensión pulmonar.
- EAB arterial: 7,35/53/100/29/3,1/97% (con 1 litro de O₂ suplementario).
- Ionograma: 135 meq/l Na / 4,4 meq/l K / 95 meq/Cl.

c) Rx de tórax: Hiperinsuflación.

Reforzamiento de la trama peribronquial paracardiaca derecha.
Atelectasia crónica de LII.

d) Conducta

Juan debe ser internado. Si en su lugar de trabajo, no se cuenta con la complejidad necesaria para la atención debe ser derivado de inmediato.