



SOCIEDAD CHILENA DE NEUMOLOGIA PEDIATRICA

NEUMOLOGIA PEDIATRICA





Organo Oficial de la Sociedad Latinoamericana de Neumología Pediátrica

24-25-26 octubre 2013

IX Congreso Nacional de Neumología Pediátrica

Hotel Intercontinental Santiago



Docentes extranjeros
Dr. Miles Wienberger 
Dr. Octavio Ramilo 
Dr. Renato Stein 
Dr. Gustavo Rodrigo 

Presidente SOCHINEP
Daniel Zenteno
Vicepresidente SOCHINEP
Selim Abara

Organiza:
Sociedad Chilena de Neumología Pediátrica
www.sochinep.cl

Inscripciones:
EVENTOTAL LTDA.
Tel. (2) 2220 4553 · Fax (2) 224 1481
inscripciones@eventotal.cl
CAMINO EL ALBA 8670 · Las Condes

VALORES INSCRIPCIÓN	Socio SOCHINEP	
	Cuotas al día	No Socio
Médicos	\$40.000	\$60.000
Otros profesionales de la Salud	\$25.000	\$35.000
Becados Neumología Pediátrica	SIN COSTO	
Becados Pediatría y estudiantes	Valor único \$15.000	

CONTENIDO

- Kinesioterapia respiratoria en la bronquiolitis aguda: estrategia terapéutica, bases fisiológicas e impacto clínico.
- Síndrome hepatopulmonar en pediatría. Presentación de un caso y revisión de la literatura.
- Otitis media aguda.
- Casos clínico-radiológicos.
- Fibrosis quística: avances y novedades.
- Resúmenes IX Congreso Chileno de Neumología Pediátrica.

IX

24-25-26 octubre 2013

Congreso Nacional de Neumología Pediátrica

Hotel Intercontinental **Santiago**



Presidente SOCHINEP
Daniel Zenteno

Vicepresidente SOCHINEP
Selim Abara

Docentes extranjeros
Dr. Miles Weinberger USA
Dr. Octavio Ramilo USA
Dr. Renato Stein Brasil
Dr. Gustavo Rodrigo Uruguay

VALORES INSCRIPCIÓN	Socio SOCHINEP	
	Cuotas al día	No Socio
Médicos	\$35.000	\$50.000
Otros profesionales de la Salud	\$25.000	\$35.000
Becados Neumología Pediátrica	SIN COSTO	
Becados Pediatría y estudiantes	Valor único \$15.000	

Organiza:

**Sociedad Chilena de
Neumología Pediátrica
www.sochinep.cl**

INSCRIPCIONES:

EVENTOTAL - LTDA.

Tel: (2) 2220 4553 · FAX: (2) 224 1481

inscripciones@eventotal.cl

CAMINO EL ALBA 8670 · Las Condes



SOCIEDAD CHILENA DE NEUMOLOGIA PEDIATRICA

NEUMOLOGIA PEDIATRICA

VOLUMEN 8

N° 3 - SEPTIEMBRE 2013

PÁGINAS 107-148

Órgano Oficial de la Sociedad Latinoamericana de Neumología Pediátrica

La Revista NEUMOLOGIA PEDIATRICA de la Sociedad Chilena de Neumología Pediátrica, órgano oficial de la Sociedad Latinoamericana de Neumología Pediátrica, publica artículos relevantes con la Salud Respiratoria Infantil y del Adolescente; dirigida principalmente a médicos generales, familiares, pediatras, subespecialistas en medicina respiratoria, kinesiólogos y enfermeras, con especial interés en aspectos clínicos, diagnósticos y terapéuticos. El Comité Editorial revisa cuidadosamente los trabajos enviados a nuestra sección y selecciona aquellos que brindan temas de revisión, controversia o actualidad científica. Nuestro propósito es difundir conceptos actuales y herramientas clínicas para una práctica médica adecuada con nuestros pequeños pacientes.

NEUMOLOGIA PEDIATRICA

Revista Neumología Pediátrica (Neumol Pediatr)

Editor Responsable

Dr. Luis Enrique Vega-Briceño

Pediatra Broncopulmonar
Hospital Padre Hurtado
Universidad del Desarrollo
Santiago, Chile.
levega@udd.cl

Cuerpo Editorial

Dr. José A. Castro-Rodríguez

Pediatra Broncopulmonar
Profesor Auxiliar
Pontificia Universidad Católica de Chile
Santiago, Chile.

Dra. Marcela Linares

Pediatra Broncopulmonar
Universidad Finis Terra
Clínica Indisa
Santiago, Chile.

Dra. Ilse Contreras

Pediatra Broncopulmonar
Hospital Padre Hurtado
Santiago, Chile.

Dr. Rodrigo Parra

Radiólogo Infantil
Profesor Auxiliar de Radiología
Departamento de Radiología
Pontificia Universidad Católica de Chile
Santiago, Chile.

Dr. Luis Miguel Franchi

Neumólogo Pediatra
Pediátras Asociados
Lima, Perú.

Dr. Carlos Rodríguez

Neumólogo Pediatra
Bogotá, Colombia.

Dr. Cristián García

Radiólogo Infantil
Profesor Titular de Radiología
Departamentos de Radiología y
Pediatria Pontificia Universidad
Católica de Chile
Santiago, Chile.

Dr. Iván Stand

Neumólogo Pediatra
Clínica de los Andes ISS
Docente Universidad del Norte
Barranquilla, Colombia.

Dr. Manuel Gutiérrez

Neumólogo Pediatra
Profesor Asociado de Pediatría
Universidad Peruana Cayetano Heredia
Lima, Perú.

Dr. Renato Stein

Neumólogo Pediatra
Departamento de Pediatría, Pontificia
Universidad Católica de Río Grande
Porto Alegre, Brasil.

Dra. Viviana Lezana

Pediatra Broncopulmonar
Profesor Auxiliar
Universidad de Valparaíso
Hospital Auxiliar.
Hospital Doctor Gustavo Fricke
Valparaíso, Chile.

Dr. Alejandro Teper

Neumólogo Pediatra
Hospital de Niños Ricardo Gutiérrez
Buenos Aires, Argentina.

Dr. Santiago Vidaurreta

Neumólogo Pediatra
Hospital de Niños Ricardo Gutiérrez
Buenos Aires, Argentina.

Producción:

EDITORIAL 

María Cristina Illanes
212 6384 - (09) 225 1534
E-mail: mcristina@editorialiku.cl

NEUMOLOGIA PEDIATRICA

2013 Volumen 8 Número 3 Páginas 107-148

CONTENIDO / CONTENTS

EDITORIAL

Dr. Daniel Zenteno, Dr. Selim Abara 110

ARTÍCULOS ORIGINALES / ORIGINAL ARTICLES

Kinesioterapia respiratoria en la bronquiolitis aguda: estrategia terapéutica, bases fisiológicas e impacto clínico.

Chest physical therapy in acute bronchiolitis: therapeutic strategies, physiological basis and clinical impact.

Klgo. Iván Rodríguez, Klgo. Claudio Báez, Klga. Tania Contreras, Dr. Daniel Zenteno 111

CASO CLÍNICO / CLINICAL CASE

Síndrome hepatopulmonar en pediatría. Presentación de un caso y revisión de la literatura.

Hepatopulmonary syndrome in children: a case report and literature review.

Dr. Julio Maggiolo, Dra. Lilian Rubilar, Dra. Rebeca Paiva, Dra. Gabriela Román, Dra. Carolina Campos 116

PUESTA AL DÍA / UP TO DATE

Otitis media aguda.

Acute otitis media.

Dra. Solange Caussade 121

IMÁGENES CLÍNICAS / CLINICAL IMAGES

Caso clínico-radiológico.

Radiological case report.

Dr. Julio Maggiolo, Dra. Lilian Rubilar, Dr. Samuel Benveniste, Dra. Lizbet Pérez, Sebastián Peña 124

Caso clínico-radiológico.

Radiological case report.

Dr. Julio Maggiolo, Dra. Lilian Rubilar 129

FIBROSIS QUÍSTICA / CYSTIC FIBROSIS

La página de la fibrosis quística: avances y novedades.

Cystic fibrosis page: new an progress.

Dr. Oscar Fielbaum, Dra. Lina Boza 133

IX CONGRESO CHILENO DE NEUMOLOGÍA PEDIÁTRICA

Resúmenes / Abstract 137

Estimados Colegas y Amigos

Acercándonos al final del presente año, y habiendo disminuido en parte la presión asistencial de la temporada de invierno, nos permitimos presentarles nuestro esperado IX Congreso Nacional de Neumología Pediátrica, que se llevará a cabo los días 24, 25 y 26 de Octubre en el Hotel Intercontinental en Santiago.

Contaremos con importantes referentes internacionales de nuestra especialidad: Dr. Miles Weinberger (USA), Dr. Octavio Ramilo (USA), Dr. Renato Stein (Brasil) y Dr. Gustavo Rodrigo (Uruguay), junto a destacados docentes nacionales, que estamos seguros, serán garantía de éxito de este importante evento, permitiéndonos actualizar nuestros conocimientos sobre temas muy relevantes de nuestra especialidad, como aspectos teóricos y prácticos relacionados con novedosos enfoques en asma, asma de difícil manejo, virus respiratorios y sus profilaxis, neumonía en la era de la vacuna conjugada, fibrosis quística y otras enfermedades respiratorias crónicas, avances en kinesiterapia respiratoria, entre otros, de gran interés para el público asistente, organizadores, patrocinadores y auspiciadores.

El congreso está compuesto de 22 presentaciones en plenaria, 3 simposios empresa con 2 exposiciones en cada uno y sus respectivas instancias de discusión. Los trabajos libres seleccionados serán presentados en forma oral, en 2 bloques según distribución preestablecida y serán distinguidos los más destacados durante la ceremonia de premiación. Las presentaciones en plenaria que posean consentimiento respectivo de sus expositores, serán grabadas y posteriormente subidas a la web mediante enlace en nuestro sitio electrónico www.sochinep.cl

Sabemos que este Congreso no sólo será de alto interés en el ámbito científico: también constituirá una oportunidad privilegiada para compartir en el plano social con otros colegas de la especialidad tanto nacionales como extranjeros. En nombre de toda la directiva de SOCHINEP y de todos quienes han hecho posible concretar este prometedor congreso 2013, les damos la más cordial bienvenida a este encuentro, esperando una muy entusiasta participación de todos ustedes y deseando sinceramente que todas vuestras expectativas se vean cumplidas.

Dr. Daniel Zenteno
Presidente SOCHINEP

Dr. Selim Abara
Vicepresidente SOCHINEP

Kinesioterapia respiratoria en la bronquiolitis aguda: estrategia terapéutica, bases fisiológicas e impacto clínico

Klgo. Iván Rodríguez^{1,2}, Klgo. Claudio Báez²,
Klga. Tania Contreras², Dr. Daniel Zenteno^{1,3}

¹ Unidad de Ventilación Mecánica Prolongada-Programa de Rehabilitación Respiratoria Infantil. Servicio de Pediatría. Hospital Dr. Guillermo Grant Benavente. Concepción.

² Grupo de Investigación en Kinesiología Cardiorrespiratoria. Escuela de Kinesiología, Facultad de Ciencias de la Salud. Universidad San Sebastián. Concepción.

³ Departamento de Pediatría, Facultad de Medicina. Universidad de Concepción.

CHEST PHYSICAL THERAPY IN ACUTE BRONCHIOLITIS: THERAPEUTIC STRATEGIES, PHYSIOLOGICAL BASIS AND CLINICAL IMPACT

Acute bronchiolitis (AB) is a common acute respiratory disease that affects children younger than 2 years. The main etiological factor is given by respiratory syncytial virus. The role of chest physical therapy (CPT) in the management of this condition has been studied in recent years with discrepant results because conventional CPT has been designed for use in adult patients, which significantly compromises external validity of the studies that have evaluated the effectiveness of these treatment protocols in infants. In this sense prolonged slow expiration (PSE) arises as a therapeutic alternative, since the physiological purpose of its implementation responds to the mechanism by which the respiratory function deteriorates in this patient's group. In recent years, successive reports have been published regarding the benefits PSE technique on the clinical course of patients with AB, which have shown that helps to reduce the hyperinflation and improve airway clearance in infant, without triggering dynamic hyperinflation. In the present review were addressed in an integrated manner the most relevant aspects related to bronchial obstruction mechanism in infant, physiological effect and impact of PSE. This report intended to be a contribution to advance the development of future research that will contribute to enrich the knowledge of this discipline.

Key words: Acute bronchiolitis, chest physical therapy, lung function, infant.

RESUMEN

La bronquiolitis aguda (BA) es una enfermedad respiratoria aguda frecuente que afecta a niños menores de 2 años, siendo su principal agente etiológico el virus respiratorio sincicial. El rol de la kinesioterapia respiratoria (KTR) en el manejo de esta patología ha sido materia de estudio en los últimos años con resultados discrepantes debido a que las técnicas de KTR convencional han sido diseñadas para su aplicación en el paciente adulto, lo que compromete significativamente la validez externa de los estudios que han evaluado la efectividad de estos protocolos terapéuticos en lactantes. En este contexto, surge la técnica de espiración lenta prolongada (ELPr) como alternativa terapéutica, puesto que el sustrato fisiológico de su ejecución responde al mecanismo mediante el cual se deteriora funcionalmente la mecánica ventilatoria en este grupo de pacientes. En los últimos años, se han publicado reportes consecutivos respecto a los beneficios de la técnica de ELPr sobre el curso clínico de los pacientes con BA, donde se ha observado contribuye a reducir la hiperinsuflación y permeabilizar la vía aérea del lactante, sin gatillar hiperinsuflación dinámica; pilares claves en la disfunción respiratoria en estos pacientes. En la presente revisión se abordaron de manera integrada los aspectos más relevantes vinculados a mecanismo de obstrucción bronquial del lactante, efecto fisiológico de la ELPr e impacto clínico de su ejecución. Datos que pretenden ser un aporte para avanzar en el desarrollo de investigaciones futuras que contribuyan a enriquecer el conocimiento de esta disciplina.

Palabras clave: Bronquiolitis obliterante, terapia respiratoria, función pulmonar, lactantes.

Correspondencia: Klgo. Iván Rodríguez Núñez MSc. Servicio de Pediatría, Hospital Dr. Guillermo Grant Benavente. San Martín 1436 Concepción, Región del Bío-Bío, Chile. Teléfonos: 041 2687489 - 041 2722630. E-mail: klgo.ivanronu@gmail.com

Conflicto de interés: Los autores de la revisión declaran no poseer conflicto de interés.

ISSN 0718-3321 Derechos reservados.

INTRODUCCIÓN

La bronquiolitis aguda (BA) es una enfermedad respiratoria aguda frecuente que afecta a niños menores de 2 años generado por inflamación de las vías respiratorias bajas que da lugar a un cuadro clínico de dificultad respiratoria, generalmente precedido de síntomas de afectación de vías altas como coriza y tos. El principal factor etiológico está dado por la infección viral, siendo el virus respiratorio sincicial (VRS), adenovirus, influenza A y B y parainfluenza 1, 2 y 3; los agentes más importantes⁽¹⁾.

En nuestro país, los cuadros bronquiales agudos constituyen la principal causa específica de morbilidad pediátrica, incidencia que muestra una gran variabilidad estacional relacionada con factores de riesgo, como son las infecciones virales, el frío y la contaminación atmosférica⁽²⁾. El diagnóstico de BA se establece basado en la historia y examen físico del paciente, caracterizado por la presentación de síntomas prodrómicos en vía aérea superior, seguidos por sibilancias y signos de aumento de trabajo respiratorio. En pacientes lactantes, el curso clínico de la BA es dinámico y oscila desde eventos transitorios tal como apnea o hipersecreción nasal; a fallo respiratorio progresivo debido a la obstrucción de la vía aérea pequeña⁽³⁾. Adicionalmente, la severidad de la enfermedad puede ser valorada a través de diversos sistemas de puntuación. En este ámbito, el score modificado de Tal es uno de los más ampliamente utilizado en nuestro país debido a su buena confiabilidad, validez y correlación con saturación de oxígeno en niños menores de 2 años^(2,4,5).

El rol de la KTR en el manejo de esta patología ha sido materia de estudio en los últimos años con resultados discrepantes. En este contexto, Bohe y cols en un ensayo clínico con asignación aleatoria (ECA), evaluó el efecto de la KTR en 32 niños menores a dos años con diagnóstico de BA, donde no observó mejoría significativa en el score clínico ni tampoco reducción de los días de hospitalización en el grupo de tratamiento⁽⁶⁾; más tarde Gajdos y cols en un ECA controlado y multicéntrico donde evaluó la eficacia de la KTR en 496 lactantes hospitalizados por BA, no observó reducción significativa en los días de hospitalización, utilización de oxígeno, ni incidencia de complicaciones; incluso observó un mayor riesgo de vómitos y desestabilización respiratoria transitoria en el grupo experimental (Riesgo relativo = 10)⁽⁷⁾. Recientemente Roqué y cols, realizaron una revisión sistemática y meta análisis de ensayos clínicos donde concluyeron que la KTR no atenúa la severidad de los signos respiratorios, no reduce la estancia hospitalaria, ni disminuye los requerimientos de oxígeno en lactantes hospitalizados con BA⁽⁸⁾.

En la mayoría de los ECA, las técnicas kinésicas evaluadas corresponden a lo que se denomina "KTR convencional", compuesta por: drenaje bronquial, vibración, percusión, espiración forzada, succión nasotraqueal, empleo de presión positiva espiratoria (PEP), tos asistida, entre otras^(9,10). Todas estas técnicas han sido diseñadas para su aplicación en el paciente adulto, lo que compromete significativamente la validez externa de los estudios que han evaluado la efectividad de estos protocolos terapéuticos en lactantes.

En términos fisiopatológicos, la BA se caracteriza por inflamación aguda, edema, hipersecreción de mucus y bronco-

espasmo, lo que afecta al flujo y permeabilidad de la vía aérea pequeña generando sibilancias, hiperinsuflación y atelectasias en los lactantes que padecen BA⁽³⁾. En virtud de lo anterior, las técnicas de KTR deben ser enfocadas en corregir el deterioro funcional del sistema respiratorio causado por este cuadro clínico. En este contexto, surge la técnica de espiración lenta prolongada (ELPr) como alternativa terapéutica, puesto que el sustrato fisiológico de su ejecución responde al mecanismo mediante el cual se deteriora funcionalmente la mecánica ventilatoria en este grupo de pacientes⁽¹¹⁾.

En los últimos años se han publicado reportes consecutivos respecto a los beneficios de la técnica de ELPr sobre el curso clínico de los pacientes con BA⁽¹¹⁻¹⁶⁾. Sin embargo, las bases fisiológicas y el impacto clínico de la ejecución de esta técnica kinésica, han sido escasamente abordados de manera integral. Razón por la cual los objetivos de esta revisión son describir el deterioro funcional causado por la obstrucción bronquial, las bases fisiológicas de la ejecución de la ELPr y discutir el impacto de la ejecución de esta técnica sobre el curso clínico de la BA.

MECANISMO DE OBSTRUCCIÓN E IMPLICANCIA FISIOLÓGICA

Desde el punto de vista físico nuestro aparato respiratorio constituye un sistema dinámico que modifica de manera continua la geometría del parénquima pulmonar y vía aérea de conducción a lo largo del ciclo respiratorio. Para realizar esta función, es necesario que el sistema muscular sea capaz de vencer la carga impuesta por la resistencia de la vía aérea y la elastancia toracopulmonar, con el propósito de generar un flujo tal que permita un movimiento de volumen de entrada y salida de aire, para así asegurar una ventilación alveolar que permita un intercambio adecuado de gases⁽¹⁷⁾.

En el lactante, las zonas de mayor resistencia de la vía aérea extratorácica, están constituidas por la vía naso y orofaríngea que corresponde al 40% de la resistencia total de las vías respiratorias; y en la vía aérea intratorácica, el lugar principal de resistencia al flujo está constituido por las pequeñas vías respiratorias en una proporción que llega al 50% de las resistencias totales, mientras que en el adulto no supone más que 10%. Por este motivo, las pequeñas vías respiratorias en los niños pequeños se ven más afectadas por un estrechamiento funcional que las de un niño mayor o un adulto, desarrollando de esta forma rápidamente cuadros clínicos y funcionales de obstrucción graves^(18,19).

En la BA, una vez que se ha instaurado la infección, en etapas precoces se produce necrosis del epitelio respiratorio seguida de proliferación del epitelio bronquiolar y destrucción de las células ciliadas (principalmente por VRS). Posteriormente se genera la infiltración peribronquiolar de linfocitos, macrófagos y células plasmáticas, así como también, formación de edema de la submucosa y adventicia. Esto conlleva a alteración severa en el transporte mucociliar, hipersecreción y aumento en la resistencia de la vía aérea bronquiolar. La obstrucción de las vías aéreas pequeñas da lugar a un patrón de distribución irregular de áreas insufladas y atelectásicas lo que da origen a la alteración en la relación ventilación-

perfusión, disminución crítica del diámetro bronquiolar en espiración y atrapamiento aéreo; provocando un aumento de los volúmenes pulmonares (volumen residual, capacidad residual funcional y capacidad pulmonar total) y disminución de la compliance pulmonar lo que, asociado al aumento de resistencia de la vía aérea, genera un aumento significativo de las constantes de tiempo del sistema respiratorio, constituyendo el sustrato fisiopatológico del aumento del trabajo muscular tanto inspiratorio como espiratorio en este grupo de pacientes^(1,3).

ESTRATEGIA TERAPÉUTICA: ESPIRACIÓN LENTA PROLONGADA

Bases fisiológicas

La técnica de ELPr fue desarrollada específicamente para niños menores a dos años, tomando en consideración sus características fisiológicas y mecanismo de obstrucción en la BA. En esta técnica, el kinesiólogo posiciona la región hipotenar de una mano sobre el tórax del niño (bajo la horquilla esternal) y la región hipotenar de la otra mano en el abdomen (bajo el ombligo); luego, visualmente identifica las fases inspiratorias y espiratorias, y al final de esta última se ejerce una presión manual en el tórax y abdomen sin producir aceleración de flujo espiratorio. La compresión desde el tórax se ejerce en dirección craneal-caudal y la presión desde el abdomen se ejerce en dirección caudal-craneal. Esto prolonga la fase espiratoria lo que permite, por una parte, promover la salida de las secreciones bronquiales desde el sistema respiratorio del niño, y por otro aumentar el volumen corriente espirado con el propósito de contrarrestar la hiperinsuflación raíz de la obstrucción bronquiolar, sin generar el fenómeno de compresión dinámica en la vía aérea^(15,16).

Se ha demostrado, durante la ejecución de la ELPr, que

debido a la restricción externa impuesta por la compresión manual sobre el sistema toracopulmonar, el volumen corriente inspirado (VTi) disminuye un 40%, lo que contribuye a prolongar el tiempo espiratorio. Por otra parte, se han observado tasas de disminución del volumen de reserva espiratoria (% VRE) que oscilan entre 32% y 53%, durante la ELPr, así como también, aumentos del volumen corriente exhalado (VTe) del 25% posterior a cada secuencia de ELPr, todo esto sin cambios significativos de la compliance toracopulmonar. En adición a esto, el porcentaje de vaciamiento pulmonar es inversamente proporcional a la edad, en lactantes, a medida que aumenta su edad, menos efectiva es la ELPr para aumentar el volumen exhalado^(12,15). Esta reducción del volumen pulmonar es fisiológicamente asociada con los reflejos protectores del sistema respiratorio, los cuales restauran los volúmenes pulmonares a través de suspiros, fenómeno denominado reflejo de Hering-Breuer. Durante la ELPr el lactante exhala una cantidad suficiente de aire para gatillar este reflejo, el que es más fácilmente inducido en lactantes más pequeños debido a la inmadurez de los receptores del sistema respiratorio; mientras que aquellos con enfermedades respiratorias crónicas son menos proclives a generarlo debido a la alteración pulmonar^(12,20) (Figura 1).

Impacto clínico

Se ha demostrado que, a través de la técnica de ELPr, es posible reducir el valor de la frecuencia respiratoria, frecuencia cardíaca e intensidad de las retracciones posterior a la intervención; lo que permite reducir de manera significativa el score clínico de severidad del cuadro. Adicionalmente, se ha observado que aquellos niños tratados con ELPr, una mejoría precoz de los signos y síntomas, sin que eso constituyera una reducción en los días de hospitalización¹¹.

Recientemente Gomes y cols, en un ECA, evaluó la efectividad de la ELPr en 30 lactantes con diagnóstico de

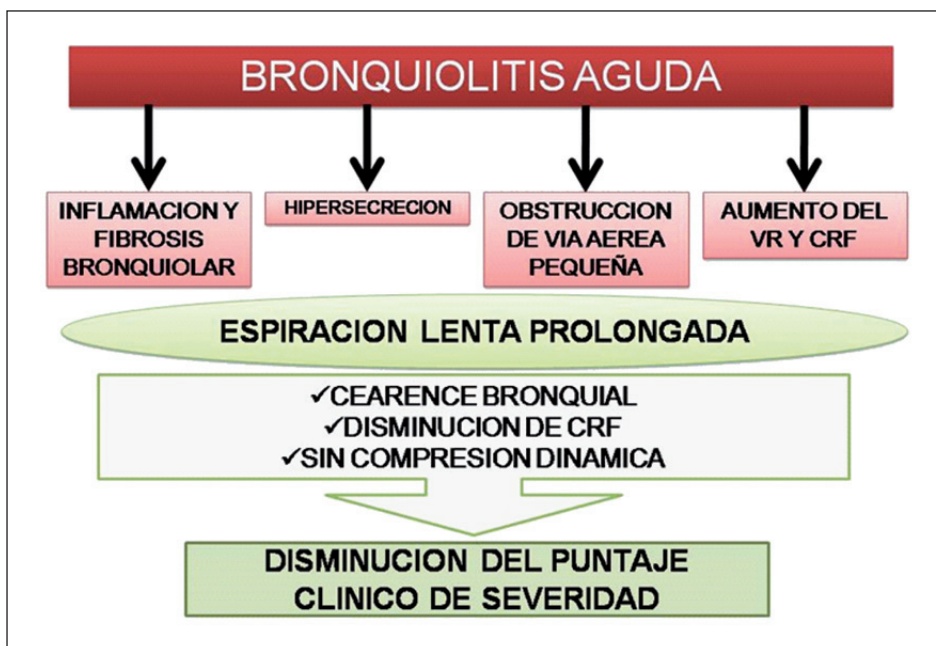


Figura 1. Esquema del efecto de la técnica de ELPr sobre los componentes fisiopatológicos de la BA.

Tabla 1. Resumen de la evidencia sobre el efecto de la KTR en la BA

Autor	Diseño/Intervención	Resultado
Bohe L, et al. (2004) ⁶	ECA/ En grupo experimental (n = 16) se realizó drenaje, percusiones, vibraciones, succión nasofaríngea; grupo control (n = 16) se realizó sólo succión nasofaríngea	<ul style="list-style-type: none"> No se observaron diferencias en el escore clínico ni en los días de hospitalización
Gajdos V, et al. (2010) ⁷	ECA/ En grupo experimental (n = 246 se realizó aceleración de flujo espiratorio, estimulación de la tos y succión nasotraqueal; grupo control (n = 250 se realizó sólo succión nasotraqueal	<ul style="list-style-type: none"> No se observaron diferencias en los días de hospitalización Frecuencia de vómitos y desestabilización respiratoria fue mayor en grupo experimental
Postiaux G, et al. (2011) ¹¹	ECA/En grupo experimental (n = 12) se realizó ELPr; grupo control (n = 8) se realizó nebulización con suero hipertónico	<ul style="list-style-type: none"> En el grupo ELPr se observó menor, escore clínico, sibilancias, frecuencia cardíaca Sin eventos adversos
Lanza F, et al. (2011) ¹²	Cuasi experimental/ ELPr en lactantes sibilantes, n = 18	<ul style="list-style-type: none"> Disminución del Vti, sin cambios en el PEF Aumento del volumen exhalado
Sánchez M, et al. (2012) ¹³	ECA/ Grupo experimental (n= 138) se realizó ELPr, vibraciones manuales y tos provocada; grupo control (n= 144) se realizó maniobras placebo	<ul style="list-style-type: none"> No hubo disminución de la estancia hospitalaria ni de uso de O₂ en muestra total Aquellos con estudio positivo para VRS necesitaron menos horas de O₂
Gomes É, et al (2012) ¹⁴	ECA/ La muestra fue distribuida en 3 grupos; grupo KTR convencional (n = 10), grupo ELPr (n = 10) y grupo succión de vía aérea superior (n = 10)	<ul style="list-style-type: none"> El escore clínico disminuyó en grupo KTR convencional y ELPr posterior a la intervención 72 h posteriores a la intervención se observó mejoras sólo en el grupo ELPr
Rochat I, et al. (2012) ²¹	ECA/ Grupo experimental (n = 50) se realizó ELPr, aceleración de flujo espiratorio y tos provocada; grupo control (n = 49) succión rinofaríngea	<ul style="list-style-type: none"> No hubo diferencia en el tiempo de recuperación de la estabilidad clínica Escore clínico de gravedad mostró una mejora más rápida cuando se incorporaron propiedades estetoacústicas
De Córdoba F, et al. (2013) ¹⁵	Cuasi experimental/ 18 Lactantes con sibilancias recurrentes sin patología respiratoria aguda sometidos a KTR con ELPr	<ul style="list-style-type: none"> En la muestra se observa aumento de VTe, reducción de FR, sin cambios en el PEF y sin complicaciones posterior a la intervención

ECA: Ensayo clínico con asignación aleatoria; ELPr: Espiración lenta prolongada; VTi: Volumen corriente inhalado; VTe: Volumen corriente exhalado; PEF: Flujo espiratorio peak; KTR: Kinesioterapia respiratoria; VRS: Virus respiratorio sincial.

BA por VRS, quienes fueron clasificados en 3 grupos; uno recibió KTR a través de ELPr (n = 10), otro KTR convencional (n = 10) (vibraciones, compresión espiratoria, drenaje postural modificado, clapping) y el último sólo succión nasotraqueal (n = 10). Los resultados de este estudio mostraron que aquellos pacientes tratados tanto con la técnica de ELPr como con KTR convencional tuvieron un menor score clínico después de la intervención, sin embargo, sólo aquellos tratados con ELPr mostraron mejoría significativa 72 h posterior a la hospitalización⁽¹⁴⁾. Por otra parte, Sánchez y cols, en un ECA y doble enmascaramiento realizado con 236 lactantes menores a 7 meses hospitalizados por diagnóstico de BA (primer episodio), donde evaluó la eficacia de la ELPr contra una intervención placebo (sólo drenaje postural), no observó diferencias significativas en la estancia hospitalaria, ni en los días de utilización de oxígeno en la muestra general. No obstante, en aquellos pacientes con estudio positivo para VRS, se observó una menor utilización de oxígeno durante la hospitalización (48,8 h en el grupo ELPr vs 58,68 h en el grupo placebo p = 0,042)⁽¹³⁾.

En términos generales, cuando las técnicas de kinesioterapia respiratoria han sido empleadas de manera integral, es cuando más significativos han sido las mejoras reportadas

en la función pulmonar y curso clínico de la enfermedad. En cambio, en niños menores a dos años, cuando la técnica de ELPr se emplea en asociación a otros procedimientos (como la aceleración de flujo espiratorio) no muestra los resultados observados en puntaje de gravedad y pronóstico del cuadro clínico²¹. Lo que hace suponer la existencia de una estrecha asociación entre las bases físicas de la técnica kinésica, las características anatómo funcionales del lactante y la respuesta del paciente a la terapia; aspecto que no ha sido evaluado en su totalidad, a través de estudios experimentales (Tabla 1).

CONCLUSIÓN

En los últimos años, la kinesiólogía respiratoria ha sufrido avances sustanciales gracias a los progresos tecnológicos en el área de la evaluación, terapia y rehabilitación; puesto que ha sido posible automatizar y estandarizar los procesos de medición de variables, lo que ha permitido desarrollo de investigación clínica en este campo con altos estándares de validez y confiabilidad. Esto nos ha aportado datos de gran relevancia para conocer el sustento físico y efectos fisiológicos de las estrategias terapéuticas para abordar las distintas entida-

des nosológicas que afectan al sistema respiratorio. Por este motivo, el proceso de revisión sistemática, debe realizarse teniendo en cuenta no solamente el nivel de evidencia, sino que también la validez interna que tuvo proceso de investigación desarrollado, las características anatómo funcionales del paciente en estudio, el tipo de técnica empleada y validez externa de los resultados obtenidos. Con este enfoque será posible desarrollar conclusiones adecuadas y establecer recomendaciones basados en antecedentes empíricos actuales con un alto nivel de calidad metodológica, propósito central de la medicina basada en evidencia.

Dado que el niño, en términos anatómo funcionales, no se comporta como un adulto pequeño, las estrategias terapéuticas deben ser adaptadas a los aspectos fisiopatológicas que sustentan la enfermedad respiratoria del paciente en cuestión. Razón por la cual, la ELPr ha demostrado ser una técnica efectiva para disminuir los signos y síntomas de los pacientes con BA, gracias a que se enfoca en reducir la hiperinsuflación y permeabilizar la vía aérea del lactante, sin gatillar hiperinsuflación dinámica; pilares claves en la disfunción respiratoria en estos pacientes.

En la presente revisión se abordaron de manera integrada los aspectos más relevantes vinculados a mecanismo de obstrucción bronquial del lactante, efecto fisiológico de la ELPr e impacto clínico de su ejecución. Datos que pretenden ser un aporte para la construcción de hipótesis y preguntas de investigación con el fin de avanzar en el desarrollo de investigaciones futuras que contribuyan a enriquecer el conocimiento de esta apasionante disciplina.

AGRADECIMIENTOS

A María Andrea Arredondo Avendaño (bibliotecóloga Universidad San Sebastián, campus Concepción) por el valioso apoyo bibliográfico prestado para el desarrollo de esta revisión.

REFERENCIAS

- Crespo M, Crespo-Marcos D. Bronquiolitis. En: Cruz-Hernández M, Jiménez R, Editores, Nuevo Tratado de Pediatría. Barcelona, España: Editorial Océano Ltda.; 2009. p. 1420-7.
- Ministerio de Salud de Chile. Guía Clínica: Infección Respiratoria Aguda Baja de Manejo Ambulatorio en Menores de 5 Años. MINSAL 2013. Disponible en: www.minsal.cl [Consultado el 05 de agosto de 2013].
- American Academy of Pediatrics. Subcommittee on Diagnosis and Management of Bronchiolitis. Diagnosis and Management of Bronchiolitis. *Pediatrics* 2006; 118: 1774-93.
- McCallum GB, Morris PS, Wilson CC, Versteegh LA, Ward LM, Chatfield MD, et al. Severity scoring systems: are they internally valid, reliable and predictive of oxygen use in children with acute bronchiolitis? *Pediatr Pulmonol* 2013; 48: 797-803.
- Pavón D, Castro-Rodríguez JA, Rubilar L, Girardi G. Relation between pulse oximetry and clinical score in children with acute wheezing less than 24 months of age. *Pediatr Pulmonol* 1999; 27: 423-7.
- Bohé L, Ferrero ME, Cuestas E, Polliotto L, Genoff M. Indicación de fisioterapia respiratoria convencional en bronquiolitis aguda. *Medicina (Buenos Aires)* 2004; 64: 198-200.
- Gajdos V, Katsahian S, Beydon N, Abadie V, de Pontual L, Larrar S, et al. Effectiveness of chest physiotherapy in infants hospitalized with acute bronchiolitis: a multicenter, randomized, controlled trial. *PLoS Med* 2010; 7 (9): e1000345.
- Roqué Figuls M, Giné-Garriga M, Granados Rugeles C, Perrotta C. Chest physiotherapy for acute bronchiolitis in paediatric patients between 0 and 24 months old. *Cochrane Database Syst Rev* 2012; 2: CD004873.
- Ides K, Vissers D, De Backer L, Leemans G, De Backer W. Airway clearance in COPD: need for a breath of fresh air? A systematic review. *COPD* 2011; 8: 196-205.
- Pryor JA. Physiotherapy for airway clearance in adults. *Eur Respir J* 1999; 14: 1418-24.
- Postiaux G, Louis J, Labasse HC, Gerroldt J, Kotik AC, Lemuhot A, et al. Evaluation of an alternative chest physiotherapy method in infants with respiratory syncytial virus bronchiolitis. *Respir Care* 2011; 56: 989-94.
- Lanza F, Wandalsen G, Dela Bianca AC, Cruz CL, Postiaux G, Solé D. Prolonged slow expiration technique in infants: effects on tidal volume, peak expiratory flow, and expiratory reserve volume. *Respir Care* 2011; 56: 1930-5.
- Sánchez M, Martín Martín R, Cano Fernández J, Martínez Sánchez G, Gómez Martín J, Yép Chullen G, et al. Chest physiotherapy and bronchiolitis in the hospitalised infant. Double-blind clinical trial. *An Pediatr (Barc)* 2012; 77: 5-11.
- Gomes EL, Postiaux G, Medeiros DR, Monteiro KK, Sampaio LM, Costa D. Chest physical therapy is effective in reducing the clinical score in bronchiolitis: randomized controlled trial. *Rev Bras Fisioter* 2012; 16: 241-7.
- De Cordoba F, Wandalsen GF, da Cruz CL, Solé D. Impact of the prolonged slow expiratory maneuver on respiratory mechanics in wheezing infants. *J Bras Pneumol* 2013; 39: 69-75.
- Postiaux G, Zwaenepoel B, Louis J. Chest physical therapy in acute viral bronchiolitis: an updated review. *Respir Care* 2013; 58: 1541-5.
- West J. Fisiología respiratoria. 7 ed. Editorial Médica Panamericana; 2007.
- Postiaux G. Fisioterapia respiratoria en el niño. McGraw-Hill; 2000.
- Garrido C, Flores S, Pérez C. Diferencias anatómo funcionales y endoscópicas entre la vía aérea del niño y la del adulto. *Rev Inst Nal Enf Resp Mex* 2007; 20: 142-8.
- Trippenbach T. Pulmonary reflexes and control of breathing during development. *Biol Neonate* 1994; 65: 205-10.
- Rochat I, Leis P, Bouchardy M, Oberli C, Sourial H, Friedli-Burri M, et al. Chest physiotherapy using passive expiratory techniques does not reduce bronchiolitis severity: a randomised controlled trial. *Eur J Pediatr* 2012; 171: 457-62.

Síndrome hepatopulmonar en pediatría. Presentación de un caso y revisión de la literatura

Dr. Julio Maggiolo¹, Dra. Lilian Rubilar¹, Dra. Rebeca Paiva¹,
Dra. Gabriela Román², Dra. Carolina Campos³.

¹ Médico. Unidad Broncopulmonar. Hospital de Niños Dr. Exequiel González Cortés.

² Médico. Becada de Pediatría. Universidad de Chile. Hospital de Niños Dr. Exequiel González Cortés.

³ Médico. Unidad de Cardiología. Hospital de Niños Dr. Exequiel González Cortés.

HEPATOPULMONARY SYNDROME IN CHILDREN: A CASE REPORT AND LITERATURE REVIEW

Hepatopulmonary syndrome is a rare disease that affects patients of any age with acute or chronic liver disease. The prevalence and its outcome in children are unknown. Clinically are common shortness of breath, orthodeoxia and platypnoea, together with cyanosis, digital clubbing and spider naevi. Its diagnosis is based in a clinical triad characterized by liver disease with or without portal hypertension, hypoxemia and intrapulmonary vascular dilatation leading to right and left shunts, demonstrated by echocardiography with contrast, the perfusion lung scanning using technetium-labelled macro-aggregates albumin estimate the shunt fraction. Pulmonary angiography is useful to demonstrate macroscopic arteriovenous communications. The orthotopic liver transplantation is the only efficacy treatment in patients without several gas exchange abnormality.

Key word: Hepatopulmonary, liver disease, hypoxemia, pulmonary shunt, liver transplantation.

RESUMEN

El síndrome hepatopulmonar es una enfermedad poco frecuente que afecta a pacientes de cualquier edad con enfermedad hepática aguda o crónica. La prevalencia y la evolución en pediatría son desconocidas. Clínicamente es común encontrar disnea de esfuerzo, platipnea y ortodesoxia, además de cianosis, acropaquia y nevi aracniformes. El diagnóstico está basado en una tríada clínica caracterizada por una enfermedad hepática con o sin hipertensión portal, hipoxemia y vasodilatación intrapulmonar que conduce a un shunt de derecha a izquierda, demostrado mediante ecocardiografía con contraste y cintigrafía de perfusión pulmonar con albúmina macroagregada marcada con tecnecio-99m que permite la estimación de la fracción del shunt. La angiografía pulmonar es útil para demostrar comunicaciones arteriovenosas macroscópicas. El trasplante hepático es el único tratamiento demostradamente eficaz, excepto en aquellos pacientes con un trastorno ventilatorio grave, por su mayor morbimortalidad.

Palabras clave: Hepatopulmonar, hepatopatía, hipoxemia, shunt pulmonar, trasplante hepático.

INTRODUCCIÓN

El síndrome hepatopulmonar (SHP) se caracteriza por una alteración en la oxigenación arterial debida a dilataciones intrapulmonares vasculares asociadas a disfunción hepática^(1,2). Entre las patologías hepáticas destacan la atresia de vías biliares, trombosis portal y otras causas de cirrosis. En un estudio de observación se observó que el SHP aparece en un 8% de los niños con cirrosis o hipertensión portal grave⁽²⁾.

El mecanismo etiopatogénico exacto de las dilataciones vasculares pulmonares es desconocido, la disminución del tono vascular se podría deber al desequilibrio entre agentes

vasodilatadores y vasoconstrictores, los más estudiados son óxido nítrico (NO), monóxido de carbono (CO), endotelina (ET) y factor de necrosis tumoral alfa (FNT α)⁽¹⁻³⁾.

Desde el punto de vista clínico se manifiesta con disnea, platipnea, ortodesoxia, acropaquias y cianosis labial. La ecocardiografía con contraste (suero salino) y la cintigrafía con macroagregados de albúmina marcada con tecnecio, permiten ver el paso del contraste a nivel sistémico, lo que evidencia la presencia de un cortocircuito de derecha a izquierda. La angiografía pulmonar distingue 2 patrones de comunicaciones arteriovenosas, a saber el tipo 1 o difuso y el 2 o focal, este último es el menos frecuente⁽⁴⁻⁶⁾. En el tipo 2 es posible la embolización. No existe ningún tratamiento farmacológico efectivo^(5,6). El trasplante hepático resuelve esta patología en más del 80% de los casos, aunque puede tardar meses en desaparecer. El propósito de este artículo es describir a una paciente portadora de este síndrome, además de hacer una revisión de la literatura.

Correspondencia: Dr. Julio Maggiolo M.

Teléfonos: 2042254-7893228.

E-mail: maggiolojulio@gmail.com

ISSN 0718-3321 Derechos reservados.

CASO CLÍNICO

Niña 14 años de edad de procedencia rural, sin antecedentes perinatales ni respiratorios de importancia. Presenta disfunción familiar caracterizada por ser hija de madre soltera, bajo nivel socioeconómico y educacional, sin red de apoyo familiar. A los 5 años presenta hepatitis A, la biopsia hepática revela presencia de cirrosis con estudio etiológico negativo. Además presenta hipertensión arterial, hipercalciuria idiopática e hidronefrosis secundaria a litiasis pieloureteral derecha. La paciente concurre irregularmente a controles en gastroenterología y nefrología. A los 8 años se practica una nueva biopsia que revela hepatitis crónica con actividad portal-periportal grado 4, actividad lobulillar grado 2 y fibrosis grado 3, por lo que se diagnostica hepatitis crónica activa.

Evoluciona con hipertensión portal (HTP), presentando varios episodios de hemorragias digestiva secundarias a várices esofágicas II y várices gástricas que se manejan con propanolol. La paciente es derivada al Hospital Luis Calvo Mackenna para evaluar la posibilidad de practicársele trasplante hepático, sin embargo, la ecodopler abdominal demuestra imagen hipogénica noduliforme en segmento V de 23 x 16 mm y α fetoproteína elevada (1.260 ng/ml) sugerente de hepatocarcinoma. Tomografía computada (TC) abdomen revela cirrosis multinodular, HTP y esplenomegalia, en tanto la resonancia nuclear magnética (RNM) demuestra daño hepático crónico avanzado, HTP, esplenomegalia y nódulo en el segmento V.

A los 14 años de edad es derivada a la unidad de neumología, constatándose cianosis, taquipnea, platipnea, ortodeoxia e hipocratismos digital, saturación O_2 (Sat O_2) 88% con aire, Radiografía (Rx) tórax normal, TC tórax muestra dilataciones vasculares, se decide hospitalizar para completar estudio. Se plantea el diagnóstico síndrome hepatopulmonar (SHP) por la presencia de la tríada: enfermedad hepática, hipoxemia y posible shunt intrapulmonar. Reunión multidisciplinaria se decide confirmar y evaluar la severidad del SHP, se solicitan gases arteriales (GSA) basales, test de hiperoxia, diferencia Aa (alvéolo-arterial) de O_2 , evaluar shunt mediante ecocardiograma contraste (burbuja) y cintigrama de perfusión pulmonar y apoyo con O_2 ambulatorio.

Tabla I. Patologías hepáticas asociadas a síndrome hepatopulmonar

• Atresia de vías biliares: 9-20%
• Cirrosis: 2-4%
• Cirrosis e hipertensión portal grave: 8%
• Trombosis portal: 0,5%
• Hepatitis crónica activa
• Déficit a I antitripsina
• Enfermedad Wilson
• Tirosinemia
• Hepatitis aguda fulminante
• Rechazo agudo de trasplante hepático

Los exámenes de laboratorio revelan: hipoxemia (pO_2 20,2 mmHg), Sat O_2 80%, HCO_3 23, diferencia Aa de O_2 de 604 (valor normal < 15), test hiperoxia menor 300 mmHg. Ecocardiograma con microburbujas de solución fisiológica (test de la burbuja), se visualizan burbujas en aurícula izquierda en el cuarto ciclo cardíaco. Cintigrama perfusión pulmonar con macroalbúmina marcada con Tc99, demuestra gran cortocircuito derecha a izquierda de 55%, con captación de radiofármaco en cerebro y riñones. Al demostrarse shunt intrapulmonar se hace el diagnóstico de SHP, además se califica de severo por hipoxemia (pO_2 < 50 mmHg), test hiperoxia con ascenso de la pO_2 menor de 300 mmHg, shunt significativo e HTP. Por existir fuerte sospecha de hepatocarcinoma, lo que asociado a las malas condiciones clínicas y socioeconómicas de la paciente no permitieron realizar trasplante hepático y la paciente fallece.

DISCUSIÓN

La asociación entre daño hepático y alteraciones en la función pulmonar fue descrita inicialmente por Fluckieger (1884) y posteriormente Kennedy y Knudson (1977) acuñaron el término síndrome hepatopulmonar (SHP)^(1,2). El SHP es una entidad clínica caracterizada por la tríada: oxigenación deficiente, shunt intrapulmonar, disfunción hepática, sin enfermedad cardiopulmonar intrínseca⁽¹⁻³⁾. La oxigenación arterial deficiente está definida por hipoxemia (PaO_2 menor 70 mmHg), aumento de la diferencia Aa O_2 , mayor 15 mmHg (signo precoz) y test hiperoxia menor 300 mmHg^(5,6). La hepatopatía puede ser aguda o crónica, con o sin hipertensión portal, las más importantes se muestran en la Tabla I.

Desde el punto de vista de la etiopatogénico existe disminución del tono vascular pulmonar, debido a un desequilibrio entre factores vasodiladores y vasoconstrictores dentro de los que se cuentan: NO, CO, ET, FNT α , VIP-Sustancia P, glucagón, prostaglandinas, estrógenos, ferritina, entre otros^(5,6). El NO es el agente vasodilatador más importante, se encuentra aumentado en el aire exhalado. Es así como el azul de metileno (inhibidor de NO) y L-NAME (inhibidor de NO sintetasa) mejoran transitoriamente la oxigenación. Además NO sintetasa presenta efecto angiogénico, lo que lleva a malformaciones AV pulmonares y cutáneas⁽⁷⁻⁹⁾.

Los eventos etiopatogénicos se pueden resumir como sigue, la endotelina I (ET-I) aumenta resistencia (R) vascular y al receptor endotelina B (ET-B) induce la NO sintetasa endotelial (eNOS), la que aumenta la producción de NO. Endotoxinas bacterianas y FNT α inducen a los macrófagos a aumentar la producción NO sintetasa inducible (iNOS), la que a su vez aumenta más la producción de NO y hemoxigenasa I (HO1), que aumenta la producción de CO (Figura 1). Todos estos eventos conducen a dilatación de los vasos pre y postcapilares, disminución de la respuesta vasoconstrictora pulmonar a la hipoxia, fístulas AV, circulación hiperdinámica en que la sangre venosa pasa rápidamente por los capilares pulmonares, lo que produce aumento del gasto cardíaco, mayor vasodilatación pulmonar y reducción de la difusión de CO (DLCO) lo que eleva los niveles de COHb, todo lo cual lleva a la desoxigenación arterial⁽⁷⁻⁹⁾. Clínicamente se caracteriza

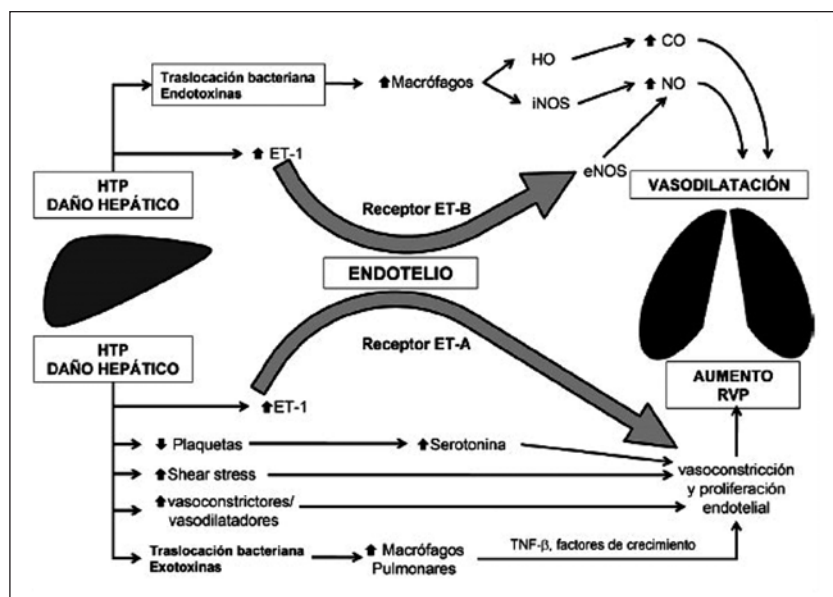


Figura 1. Etiopatogenia del síndrome hepatopulmonar. Tomado de Zagolin M. Síndrome hepatopulmonar e hipertensión portopulmonar: dos entidades a diferenciar. Rev Chil Enf Respir 24: 291-303. HO: hemoxigenasa; ET-1: endotelina I; CO: monóxido de carbono; iNOS: óxido nítrico sintetasa inducible; NO: óxido nítrico; eNOS: óxido nítrico sintetasa endotelial; HTP: hipertensión portal; ET-B: endotelina B.

por disnea de esfuerzo pudiendo progresar hasta hacerse de reposo, Platípnea definida como mayor disnea sentado o en bipedestación, Ortodeoxia es el descenso de la PaO₂ mayor de 4 mmHg o más del 5%, desde decúbito dorsal a bipedestación, hipocratismo digital o acropaquia, cianosis central y/o periférica y telangiectasias aracniformes⁽⁷⁻⁹⁾.

En relación a la función pulmonar la espirometría y los volúmenes pulmonares son normales. Los gases arteriales son útiles para el diagnóstico y el pronóstico, característicamente se encuentra hipoxemia, sin retención CO₂ y alcalosis respiratoria, debida a la hiperventilación que se observan en las hepatopatías, además hay aumento de la diferencia AaO₂, la que es sensible y precoz, incremento NO exhalado, test hiperoxia positiva definido como ascenso menor de 300 mmHg de la oxemia, luego de la administración de O₂ al 100%⁽⁷⁻⁹⁾.

Desde el punto de vista imagenológico la Rx tórax habitualmente es normal. Ecocardiograma con contraste de burbujas considerado como el patrón de oro para la detección de shunt intrapulmonar, consiste en agitar 10 cc de solución fisiológica, obteniéndose microburbujas (menores de 90 u) en vena periférica de extremidad superior, presenta gran sensibilidad y poca especificidad, es positiva en 40% cirrosis sin diferencia AaO₂ elevada, ni hipoxemia. Normalmente las burbujas quedan atrapadas en la red vascular pulmonar, en el shunt pulmonar de derecha a izquierda aparecen en las cavidades izquierdas luego de más de 3-6 ciclos cardíacos, en cambio en el shunt intracardíaco se observan en menos de 3 ciclos (Figura 2)⁽⁷⁻⁹⁾.

Cintigrafía de perfusión pulmonar albúmina macroagregada marcada Tc-99 detección y cuantificación shunt intrapulmonar, normalmente los macroagregados de albúmina miden más de 20u quedando atrapados en la red vascular pulmonar, en el shunt intrapulmonar el radiofármaco es transportado y retenido en regiones extrapulmonares (más

de 6%), especialmente en cerebro, riñones, bazo, hígado, entre otros (Figura 3).

AngioTC/angiografía pulmonar son útiles en la detección de dilataciones arteriales, además se pueden demostrar fístulas AV, el patrón tipo I o fístulas difusas y el tipo II o fístulas focales, en estas últimas se debe considerar embolización vascular⁽⁷⁻⁹⁾. TC tórax es útil para descartar enfermedades respiratorias crónicas coexistentes (Figura 4). TC abdomen puede demostrar lesiones hepáticas cirróticas (nódulos), esplenomegalia, signos de HTP (Figura 5). Los criterios diagnósticos y de gravedad se resumen en la Tabla 2.

Se han utilizado diversos esquemas farmacológicos, sin resultados satisfactorios, como análogos de somatostatina, betabloqueadores, glucocorticoides, inmunosupresores, vasoconstrictores pulmonares, inhibidores de NO, antibióticos (norfloxacino), garlic, azul de metileno, preparados a base de

Tabla 2. Criterios diagnósticos de síndrome hepatopulmonar

• Presencia de hepatopatía
• Estadios tempranos sólo aumento de diferencia Aa PO ₂ , luego hipoxemia
• Dif. AaO ₂ > 15 mmHg (normal 4-8 mmHg)
• Criterios de severidad oxigenación anormal: leve, moderado, grave, muy grave*
• Test hiperoxia (+) < 300 mmHg
• Estadios avanzados todos los parámetros de desoxigenación alterados
• Ecocardiograma con contraste de burbujas: (+)
• Cintigrafía pulmonar: (+)

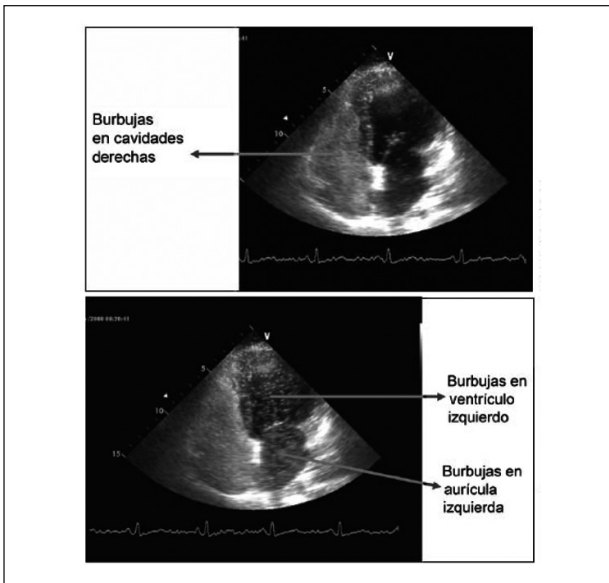


Figura 2. Ecocardiograma con microburbujas de solución fisiológica (test de la burbuja): las burbujas primero se observan en las cavidades derechas y luego en la aurícula izquierda, a partir del cuarto ciclo cardíaco.

ajo⁽¹⁰⁾. El tratamiento no farmacológico consiste en oxigenoterapia continua de bajo flujo a largo plazo, derivación portosistémica intrahepática transyugular, cavoplastia en Síndrome de Budd-Chiari, embolización con coils frente al patrón angiográfico tipo II, otros usados son agentes moduladores de ET-1, FNT α y HO-1.

El trasplante hepático es el único tratamiento efectivo, candidatos adecuados sólo representan el 10-20%, idealmente con oxemia de 50-60 mmHg. Se observa resolución progresiva en alrededor de 85%, meses a años postrasplante, las recidivas son excepcionales, deben ser donantes vivos. Idealmente la oxemia debería estar entre 60-80 mmHg, con estricta vigilancia gasométrica, cuando la PaO₂ es menor a 50 mmHg la mortalidad postoperatoria es mayor a 30%, si la selección es más estricta disminuye a 8,5%, sin embargo, es discutible no trasplantar los casos severos⁽¹¹⁾. El pronóstico sin trasplante es ominoso, siendo la sobrevida de 16-30% a 1 año de hecho el diagnóstico, siendo peor si PaO₂ es menor de 50 mmHg, shunt mayor de 20%, HTP severa y si el test de hiperoxia es positivo⁽¹¹⁻¹³⁾.

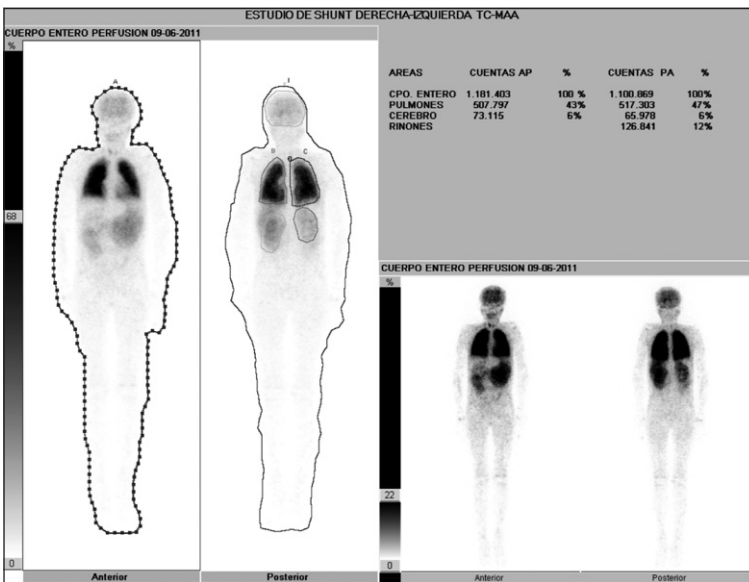


Figura 3. Cintigrama perfusión pulmonar con macroalbúmina marcada con Tc 99: gran cortocircuito derecha a izquierda de 55%, con captación de radiofármaco en cerebro y riñones.

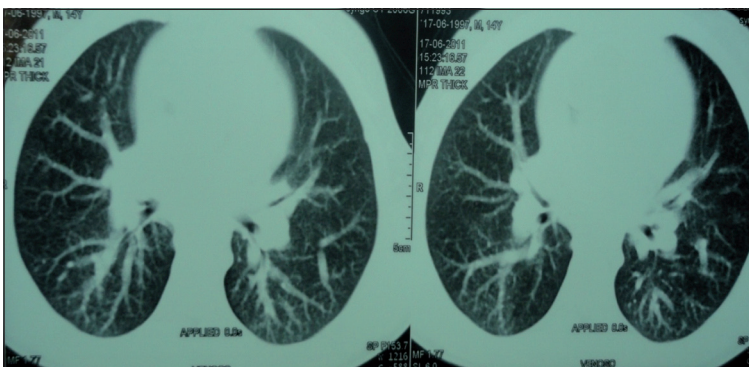


Figura 4. TC tórax: dilataciones vasculares.

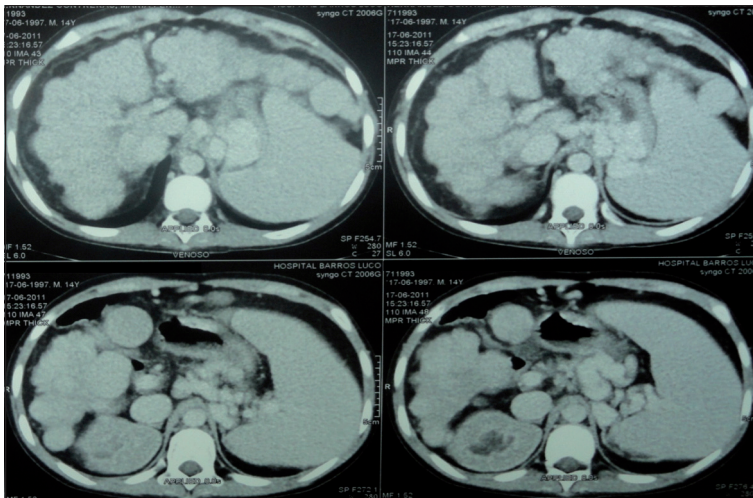


Figura 5. TC abdomen: cirrosis multinodular, HTP y esplenomegalia.

REFERENCIAS

- Carrillo R. Síndrome hepatopulmonar (monografía). Rev Fac Med UNAM 2001; 44: 207-11.
- Palma D. The hepatopulmonary Syndrome. J Hepatol 2006; 45: 617-25.
- Noli k. Prevalence of hepatopulmonary syndrome in children. Pediatrics 2008; 121: e522-7.
- Zagolín M. Síndrome hepatopulmonar e hipertensión portopulmonar: dos entidades a diferenciar. Rev Chil Enf Respir 2008; 24: 291-303.
- Kennedy TC. Exercise aggravated hypoxemia and orthodeoxia in cirrhosis. Chest 1977; 72: 305-9.
- Muñoz S. Síndrome hepatopulmonar. Revista Hospital Clínico Universidad de Chile 2006; 17: 229-37.
- Arguedas MR. Utility of pulse oximetry screening for hepatopulmonary syndrome. Clin Gastroenterol Hepatol 2007; 5: 749-54.
- Rodríguez-Roisin R. Pulmonary-Hepatic Vascular Disorders. Eur Respir J 2004; 24: 861-80.
- Rovira Amigo S. Síndrome hepatopulmonar en niños: evaluación y tratamiento. An Pediatr 2009; 71: 224-9.
- Najafi M. Effect of oral garlic in children with hepatopulmonary syndrome. World J Gastroenterol 2006; 12: 2427-31.
- Tumgor G. Childhood cirrhosis hepatopulmonary syndrome and liver transplantation. Pediatr Transplant 2008; 12: 353-7.
- Willis AD. Hepatopulmonary syndrome in children is conventional liver transplantation always needed? Clin Transplant 2010 DOI: 10.1111/j.1399-0012.2010.01378.x
- Alonso Martínez JL. Síndrome hepatopulmonar: mayoría de edad clínica. Med Clin 2008; 130: 95-7.

Otitis media aguda

Dra. Solange Caussade¹

¹ Profesor Asistente Adjunto. División Pediatría. Pontificia Universidad Católica de Chile.

ACUTE OTITIS MEDIA

We review different topics about acute otitis media without complication. There is a frequent cause of visit to pediatric office. We showed risk factors, to consider how to prevent it. As viral infection are frequent cause there is not necessary to start antibiotics. Finally we describe complications as otitis effusion

Key words: Acute otitis media, etiology, treatment, children.

RESUMEN

Se revisan diversos aspectos de la otitis media aguda no complicada, causa muy frecuente de consulta en nuestra práctica pediátrica. Se mencionan sus factores de riesgo, que constituyen los principales elementos a considerar para su prevención. Debido a la frecuente etiología viral, la conducta terapéutica actual considera en ciertas situaciones postergar el inicio del tratamiento antibiótico. Finalmente se describen sus complicaciones, siendo la más frecuente la efusión en oído medio.

Palabras clave: Otitis media aguda, etiología, tratamiento, niños.

INTRODUCCIÓN

La otitis media aguda (OMA) es la infección aguda del oído medio que se caracteriza por la presencia de líquido en el oído medio asociado a cambios inflamatorios^(1,2). Es una de las causas más frecuentes de consulta y de uso de antibióticos⁽³⁻⁵⁾. La prevalencia más alta afecta a los niños entre 6 meses y 2 años. A los 2 años de vida más del 70-80% de los niños ha presentado un episodio y cerca del 20-50% tres o más episodios de OMA⁽⁶⁾.

FACTORES DE RIESGO

El factor de riesgo más importante es la edad. Además se incluyen: sexo masculino, historia familiar de OMA, ausencia de lactancia materna o corta duración de esta (< de 3 meses), uso de chupete, alimentación con fórmula (especialmente en posición supino al acostarse), tabaquismo, asistencia a sala cuna, raza, nivel socio-económico, anomalías craneofaciales tales como fisura palatina y presencia de atopia^(1,3,5,7).

ETIOPATOGENIA

La susceptibilidad de los niños pequeños para desarrollar OMA se explica por la falta de inmunidad protectora, que no es eficiente en la producción de anticuerpos específicos para agentes capsulados⁽¹⁾. En forma adicional son importantes las características anatómicas de la trompa de Eustaquio, la que es más corta, horizontal y menos funcional, lo que permite el ascenso de agentes patógenos provenientes de la nasofaringe hasta el oído medio⁽⁷⁾. La colonización con agentes patógenos es uno de los elementos fundamentales para el desarrollo de OMA. A los 4 meses el 50% de los niños está colonizado por al menos un agente patógeno, y al año de vida la frecuencia de colonización asciende hasta el 70-80%⁽⁷⁾. En niños que cursan una OMA, el cultivo de líquido en oído medio obtenido por timpanocentesis muestra la presencia de bacterias en un 55% y en un 15% bacterias y virus⁽⁸⁾. Los agentes bacterianos más frecuentes son *S. pneumoniae*, *H. influenzae* no tipificable y *M. catarrhalis*^(1,5). Estudios extranjeros utilizando técnicas de PCR muestran que los virus están presentes en el 48-72% de las OMA, siendo el más frecuentemente encontrado el virus respiratorio sincicial y en forma decreciente virus parainfluenza, influenza, enterovirus y adenovirus. Menos frecuentes son rinovirus, coronavirus y metaneumovirus⁽⁶⁾. En nuestro país, se realizó un estudio mediante punción timpánica dirigido a detectar principalmente la etiología bacteriana de OMA que mostró: *S. pneumoniae*; (40%), *H. influenzae* no tipificable (29%), *S. pyogenes* (7%) y *M. catarrhalis* (4%)⁽⁹⁾.

Correspondencia: Solange Caussade. Pediatra Broncopulmonar. Profesor Asistente Adjunto. División Pediatría. Pontificia Universidad Católica de Chile. Lira 85 5to piso. Santiago Centro. Teléfono: 23543767. E-mail: solangecaussade@gmail.com

MANIFESTACIONES CLÍNICAS

Los síntomas de la OMA comienzan luego de tres días de evolución de una infección respiratoria aguda alta de origen viral e incluyen: otalgia, fiebre e hipoacusia intermitente (sensación de oído tapado). Los lactantes generalmente presentan primero irritabilidad, rechazo alimentario, llanto persistente, alteración del sueño y en ocasiones vómitos. Ocasionalmente se presenta como fiebre persistente u otorrea repentina. Al examen otoscópico se observa el tímpano opaco, eritematoso, abombado y con bulas; cuando la OMA ha progresado hacia la perforación timpánica se hace evidente la otorrea purulenta y la mejoría significativa de los síntomas generales. La otoscopia neumática permite detectar efusión en el oído medio al mostrar disminución o abolición de la movilidad timpánica. La punción timpánica diagnóstica (y terapéutica) sólo se indica ante una falta de respuesta a tratamiento a las 48-72 h de instaurado^(2,3,5,8).

Tratamiento

El año 2004 la Academia Americana de Pediatría recomienda la indicación de terapia antibacteriana en todo menor de 6 meses, aún con diagnóstico incierto de OMA⁽²⁾. Esta recomendaba también el inicio de terapia antibacteriana en los niños de 6 meses a 2 años sólo con diagnóstico de certeza de OMA. En la actualización del año 2013⁽⁶⁾ a esta edad se da a elegir entre el inicio de terapia y la observación, en los que presentan OMA unilateral asociada a síntomas leves. Esto se basa en evidencia acerca de la seguridad en observar o postergar el inicio del tratamiento en estos pacientes. Se ha descrito además la resolución espontánea de la infección bacteriana⁽⁶⁾ (Tabla 1).

Definiciones utilizadas para definir tratamiento⁽⁶⁾:

- Diagnóstico de certeza de OMA: existen 2 situaciones:
 - Presencia de abombamiento importante de la membrana timpánica u otorrea no debida a otitis externa.
 - Presencia de abombamiento leve de la membrana timpánica y menos de 48 h de otalgia (lactante frota su oreja), o eritema intenso de la membrana timpánica.
- Enfermedad no severa: otalgia leve por menos de 48 h y fiebre < 39°C.
- Enfermedad severa: otalgia moderada a severa u otalgia por al menos 48 h o fiebre ≥ 39°C.

El antibiótico de primera línea es la amoxicilina, basado en su seguridad y eficacia para erradicar *S. pneumoniae* de la cavidad del oído medio. La dosis sugerida es 80-90 mg/kg/día

en 2 dosis. En lactantes, pre-escolares y en niños de cualquier edad con signos de severidad la duración del tratamiento debe ser de 10 días. En mayores de 6 años con enfermedad leve a moderada la duración se puede acortar a 7 días^(2,8). Al elegir el antibiótico hay que considerar la posibilidad de la presencia de un agente infeccioso resistente, siendo los principales factores de riesgo el uso de antibiótico los 30 días previos y la asistencia a sala cuna^(2,8). En pacientes con alergia a amoxicilina (no hipersensibilidad tipo I) está indicado cefuroximo 30 mg/kg/día en 2 dosis. En caso de alergia tipo I se usa claritromicina 15 mg/kg/día en 2 dosis o azitromicina 10 mg/kg/día por 1 día luego 5 mg/kg/día por 4 días. Si el paciente presenta vómitos: ceftriaxona 50 mg/kg/día por 3 días^(2,8). En caso de no haber respuesta a tratamiento a las 48-72 h también está indicado el uso de ceftriaxona 50 mg/kg/día por 1 a 3 días, y eventualmente timpanocentesis diagnóstica y terapéutica^(2,8).

Tratamiento del dolor: debe usarse a partir de las primeras 24 h de enfermedad, independiente del uso de antibióticos. Por su disponibilidad y mostrar analgesia efectiva en casos de dolor leve y moderado los más usados son el paracetamol e ibuprofeno^(2,8). El uso de descongestionantes y antialérgicos no ha demostrado eficacia en acortar la duración de síntomas, prevenir cirugía ni de complicaciones, y tienen alto riesgo de aparición de efectos colaterales⁽²⁾.

EVOLUCIÓN

Habitualmente a las 48-72 h de tratamiento el niño mejora (desaparece la fiebre, mejoran las condiciones generales: apetito, irritabilidad, patrón de sueño). Luego de dos semanas de un episodio de OMA el 60-70% presenta efusión (OME), lo que disminuye al mes a un 40% y a los 3 meses entre 10-25%^(2,8).

COMPLICACIONES

El 5% de los pacientes presenta perforación timpánica, la que representa la complicación más frecuente. Aunque la perforación contribuye a la mejoría espontánea de la OMA, se debe asegurar la erradicación del agente patógeno si se sospecha una bacteria, y evitar la humedad local de modo de favorecer la cicatrización espontánea de la membrana timpánica⁽⁵⁾. Como ya se mencionó, la efusión en el oído medio puede persistir, lo que puede determinar retraso en el desarrollo del lenguaje debido a hipoacusia⁽³⁾. La presencia de líquido

Tabla 1. Tratamiento⁽⁶⁾

Edad	Otorrea unilateral con OMA	OMA uni o bilateral con síntomas severos	OMA bilateral sin otorrea	OMA sin otorrea
6 meses a 2 años	Antibiótico	Antibiótico	Antibiótico	Antibiótico u observación
≥ 2 años	Antibiótico	Antibiótico	Antibiótico u observación	Antibiótico u observación

*La opción de observar al paciente sólo se realizará si se puede seguir su evolución, y deben iniciarse antibióticos en caso de persistencia o agravamiento de los síntomas dentro de un plazo de 48-72 h de inicio de la enfermedad.

en oído medio también puede ser causa de otitis media recurrente o crónica⁽⁸⁾. Las complicaciones graves son muy infrecuentes, siendo la más habitual la mastoiditis⁽¹⁾. Otras complicaciones graves son: laberintitis, meningitis, encefalitis focal, absceso cerebral, subdural o extradural, parálisis facial⁽⁵⁾.

PREVENCIÓN

Evitar la asistencia a sala cuna, evitar exposición a tabaco, fomento de lactancia materna hasta los 6 meses y evitar el chupete y mamadera. Aunque la vacuna conjugada para neumococo (PCV7) disminuye en menos de un 10% la incidencia de OMA esto tiene impacto debido a la alta prevalencia de esta enfermedad en lactantes. Aún no se han reportado datos relacionados con PVI 3^(2,7,8).

CONCLUSIÓN

La OMA aún es aún una enfermedad altamente prevalente en especial en niños menores. Las guías de tratamiento actuales sugieren limitar el uso de antibióticos ya que no siempre son beneficiosos y por otro lado se contribuye a aumentar su resistencia. El diagnóstico clínico de certeza es el factor determinante para definir la conducta terapéutica correcta.

REFERENCIAS

1. Corbeel L. What is new in otitis media? *Eur J Pediatr* 2007; 166: 511-9.
2. Academy of Pediatrics Subcommittee on Management of Acute Otitis Media. Diagnosis and management of acute otitis media. *Pediatrics* 2004; 113: 1451-5.
3. Gunasekera H, Morris P, McIntyre P, Craig J. Management of children with otitis media: A summary of evidence from recent systematic reviews. *J Pediatr Child Health* 2009; 45: 554-63.
4. Rovers M, Glasziou P, Appelman C, Burke P, McCormick D, et al. Predictors of pain and/or fever at 3 to 7 days for children with acute otitis media not treated initially with antibiotics: a meta-analysis of individual patient data. *Pediatrics* 2007; 119: 579-85.
5. Siegel R, Bien J. Acute otitis media in children: a continuing story. *Pediatr Rev* 2004; 25: 187-92.
6. Heikkinen T, Chonmaitree T. Importance of respiratory virus in acute otitis media. *Clin Microbiol Rev* 2003; 16: 230-41.
7. Pelton S, Leibovitz E. Recent advances in otitis media. *Pediatr Infect Dis* 2009; 28: S133-S137.
8. Lieberthal A, Carroll a, Chonmaitree T, Ganiats T, Hoberman A, Jackson MA et al. The diagnosis and management of acute otitis media. *Pediatr* 2013; 131: e964-99.
9. Santolaya de P ME. Otitis media aguda: Diagnóstico y tratamiento. *Rev Chil Infectol* 2007; 24: 297-300.

Caso clínico-radiológico

Dr. Julio Maggiolo¹, Dra. Lilian Rubilar¹, Dr. Samuel Benveniste²,
Dra. Lizbet Pérez³, Sebastián Peña⁴

¹ Médico. Unidad Broncopulmonar. Hospital Exequiel González Cortés.

² Médico. Departamento Anatomía Patológica. Hospital Exequiel González Cortés.

³ Médico. Centro de Imagenología. Hospital Clínico Universidad de Chile.

⁴ Tecnólogo Médico. Departamento Anatomía Patológica. Hospital Exequiel González Cortés.

CASO CLÍNICO

Paciente de 5 meses de edad, producto de embarazo y parto normal, madre portadora de hipotiroidismo y diabetes gestacional. Hermanos sanos. Inicia un cuadro de 25 días de evolución, caracterizado por quejido, retracción de partes blandas, tos seca, sin fiebre, ni coriza, crepitaciones bilaterales a la auscultación. Consulta en múltiples ocasiones, siendo tratado con salbutamol en inhalador y kinesiterapia respiratoria. Por incremento de los síntomas, a lo que se agrega cianosis distal, se decide su ingreso al Hospital de Santa Cruz, con el diagnóstico de insuficiencia respiratoria aguda, por lo que es conectada a CPAP durante 7 días. Se solicita radiografía (Rx) tórax (Figura 1a y 1b) que muestra infiltrados intersticiales difusos bilaterales, proteína C reactiva (PCR) 37 mg/L y leucocitosis de 19.300 mm³, inmunofluorescencia indirecta (IFI) viral, inmunofluorescencia directa (IFD) *Bordetella*, hemocultivos 3, cultivo para hongos, IgM (ELISA) *Mycoplasma* resultan negativos, se indica azitromicina durante 5 días, además ceftriaxona, vancomicina y cloxacilina, por aumento

de la dificultad respiratoria se decide el traslado del paciente al Hospital Regional de Rancagua.

A su ingreso se aprecia bien conectado a CPAP, polipneico, retracción de partes blandas, no lográndose su desconexión. Se solicita Rx tórax que muestra aumento de los infiltrados intersticiales, comprometiendo hasta la periferia pulmonar. Tomografía computada (TC) tórax evidencia los mismos hallazgos descritos, además de vidrio esmerilado (Figura 2). Por falta del recurso no se puede practicar fibrobroncoscopia (FBC) para estudio etiológico. Mantenemos comunicación telefónica con Hospital Regional de Rancagua, enviándonos vía correo electrónico las Rx y TC tórax, en reunión clínico-radiológica de nuestra unidad y ante la imposibilidad de traslado por las condiciones clínicas que presenta el paciente, se decide administrar prednisona más hidroxiquina, al tercer día se observa notable mejoría clínica del paciente, disminuyendo los requerimientos de O₂ y se indica aporte mediante naricera durante 2 días, la que luego se suspende. El paciente es trasladado a nuestro hospital en buenas condiciones, para estudio y tratamiento.

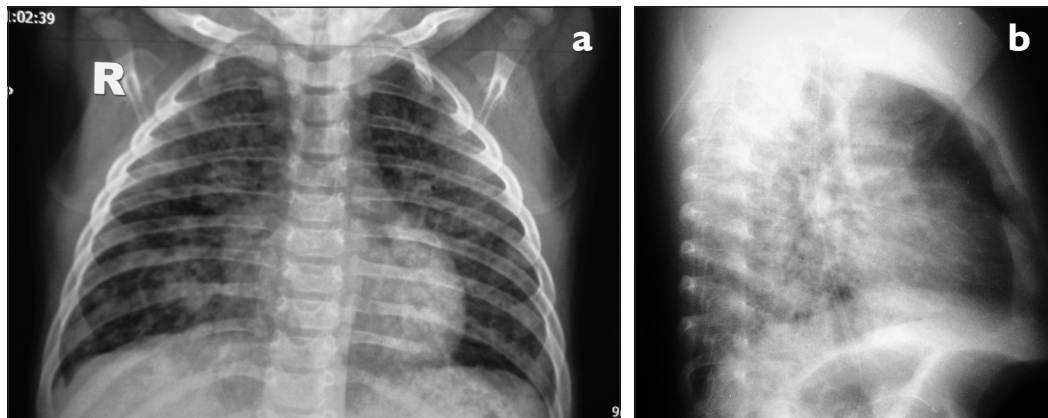


Figura 1a y 1b. Rx tórax (AP y lateral): extenso infiltrado intersticial reticular, nodular y lineal, difuso en ambos campos pulmones, con compromiso central y periférico.

Correspondencia: Dr. Julio Maggiolo M.

Teléfonos: 2042254-7893228.

E-mail: maggiolojulio@gmail.com

ISSN 0718-3321 Derechos reservados.

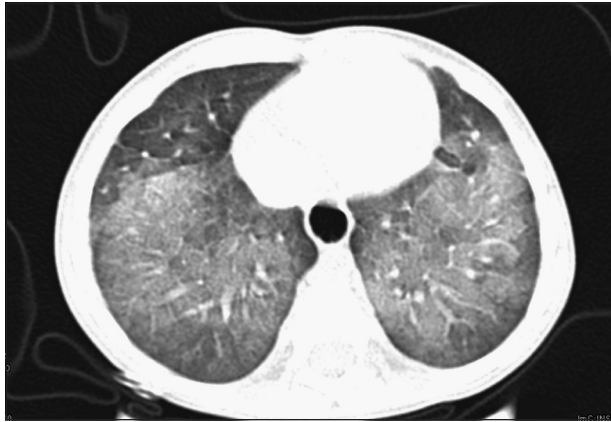


Figura 2. TC alta resolución y corte fino: muestra a nivel supracarinal zonas en vidrio esmerilado bilateral y atrapamiento aéreo, compromiso intersticial central y periférico.

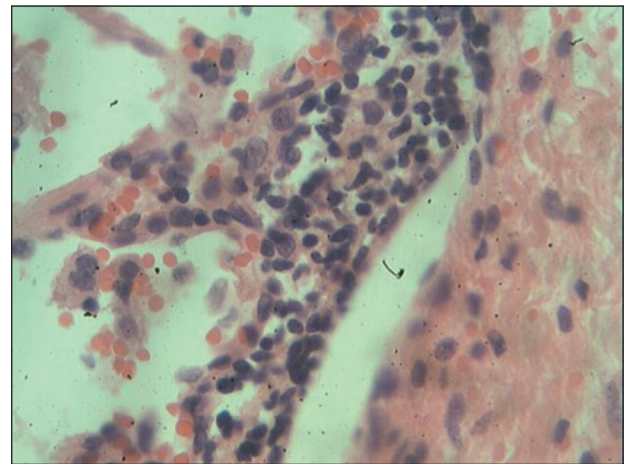
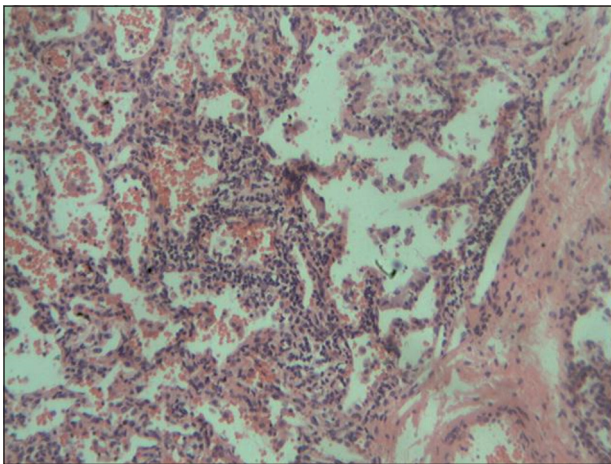


Figura 3a y 3b. Biopsia pulmonar: tinción hematoxilina-eosina (aumentos 10x y 40x): se observan tabiques alveolares de espesor incrementado por infiltración de células inflamatorias linfocíticas. Luces alveolares ocupadas por macrófagos y eritrocitos.



Figura 4a y 4b. Rx tórax (AP y lateral): reducción significativa del compromiso intersticial, especialmente a nivel periférico.

¿Cuál es su diagnóstico?

EVOLUCIÓN CLÍNICA

En nuestro hospital el paciente evoluciona estable, se solicita hemograma, proteína C reactiva (PCR), perfil bioquímico, los que resultan normales, sin embargo, se detecta hipogammaglobulinemia, en tanto VIH y el resto del estudio inmunológico son negativos.

Evaluado por inmunología se decide suspender hidroxilcloroquina y mantener prednisona en dosis de 1 mg/kg/día, además de administración mensual de inmunoglobulina. Se practica FBC resultando normal para estudio etiológico mediante reacción en cadena de polimerasa (PCR) para citomegalovirus (CMV), *Pneumocystis jiroveci* (PJ) y *Mycobacterium tuberculosis*, además la tinción PAS resulta negativa.

Biopsia pulmonar obtenida mediante videotoracoscopia asistida (VATS) es informada como enfermedad pulmonar intersticial inespecífica (Figura 3a y 3b). Reingresa a nuestro hospital a los 10 meses de edad por un cuadro respiratorio aparentemente viral, hemograma y PCR normales. Se administra O₂ mediante naricera durante 3 días, pero por aumento de la polipnea, apremio respiratorio y mala mecánica respiratoria se conecta a BiPAP durante 5 días, además se administra cefotaxima, vancomicina y amikacina, se practica LBA detectándose CMV y PJ mediante PCR, agregándose al tratamiento ganciclovir y cotrimoxazol, al no observarse respuesta el paciente se conecta a ventilación mecánica invasiva (VMI), detectándose gran retención de CO₂, por lo que se asiste con VAFO durante 23 días, pero al intentar extubar al paciente se constata hipercapnia de hasta 150 mmHg. Se solicitan 2 ecocardiogramas que resultan normales.

Evaluado por nuestro equipo se decide aumentar la dosis de prednisona a 2 mg/kg/día y reiniciar hidroxilcloroquina, observándose respuesta exitosa, suspendiendo VAFO al quinto día de iniciada esta terapia, se asiste con VMI durante 2 días y luego ventilación mecánica no invasiva (VMNI) alternada con naricera por 3 días, se solicita saturometría nocturna que resulta normal. Evaluado ambulatoriamente en nuestra unidad se observa al paciente con leve retracción de partes blandas, auscultación normal, Rx tórax con escasos infiltrados intersticiales residuales (Figura 4a y 4b), saturación 97% respirando O₂ ambiental. El paciente ha evolucionado en buenas condiciones, haciendo una vida prácticamente normal, en tratamiento con prednisona, hidroxilcloroquina, fluticasona e inmunoglobulina mensual.

DIAGNÓSTICO

Enfermedad pulmonar intersticial inespecífica.
Hipogammaglobulinemia.
Riesgo de desnutrición

DISCUSIÓN

La enfermedad pulmonar intersticial (EPI) es producida por un grupo heterogéneo de desórdenes, la mayoría de evolución crónica, se caracteriza clínicamente por la presencia de tos,

retracción de partes blandas, crepitaciones, infiltrados radiológicos difusos, alteración ventilatoria restrictiva y alteración del intercambio gaseoso⁽¹⁻⁴⁾.

La EPI pediátrica presenta cuadros propios de este grupo etéreo, como la neumonitis crónica de la infancia, la glicogenosis pulmonar y la hiperplasia de células neuroendocrinas, sin embargo, en algunas ocasiones pueden ser de causa conocida, como infecciones, exposición a inhalantes ambientales, enfermedades metabólicas, entre otras. La neumonitis usual es la más común en adultos, no ha sido descrita en niños. La neumonía intersticial descamativa (DIP) en adultos se asocia con el tabaquismo y responde bien a corticoides, en cambio en niños su evolución es más agresiva y existen formas familiares, asociadas a mutaciones del surfactante. La neumonía linfocitaria (NIL) se relaciona al SIDA y a procesos linfoproliferativos^(5,6).

La EPI en pediatría es de baja frecuencia, ocurriendo en un pulmón en desarrollo, en general presenta menor mortalidad en relación a lo observado en el adulto. Histológicamente no sólo afecta al intersticio pulmonar sino que también la vía aérea periférica, los vasos sanguíneos y el alvéolo, por lo que debería denominarse como enfermedad pulmonar difusa. Su incidencia es desconocida y difícil de estimar, por lo pequeño de los casos en las diferentes series clínicas. En un estudio en Reino Unido e Irlanda en niños de 0 a 16 años de edad la incidencia fue de 0,36 por 100.000⁽⁵⁻⁹⁾.

Dentro de los mecanismos patogénicos involucrados juega un rol importante la inflamación, reclutándose células proinflamatorias e inmunorreguladoras en el intersticio, alvéolos y tejidos perialveolares, en algunos casos pueden observarse grados variables de fibrosis⁽⁶⁾. Por otro lado la alteración de la fibrogénesis, la que corresponde a la migración y proliferación de fibro y miofibroblastos, disminución de su apoptosis, en respuesta a diversos factores de crecimiento. Además se produce remodelación fibrótica y reparación anormal, por otro lado recientes publicaciones han asociado mutaciones de las proteínas del surfactante con la presencia de EPI⁽¹⁰⁻¹²⁾.

Clínicamente en el recién nacido de término se manifiesta como falla respiratoria progresiva, hipertensión pulmonar (HTP) e infiltrados difusos en la Rx tórax.

En el lactante se presenta clínicamente con taquipnea, retracciones, crepitaciones, en la Rx y TC tórax puede mostrar infiltrados intersticiales difusos que comprometen hasta la periferia pulmonar y retardo del crecimiento. En escolares y adolescentes se puede observar disnea con mala tolerancia al ejercicio, mal incremento ponderal, hipoxemia, hipocratismo digital y crepitaciones. La progresión de los síntomas puede ser lenta, progresiva o fulminante. En la Tabla I se aprecian los hallazgos más frecuentes encontrados en la EPI en el niño⁽¹¹⁻¹³⁾.

Se debe preguntar por exposición a aves y materiales orgánicos, familiares fallecidos por causa respiratoria, que orienten a una causa genética, además recabar síntomas de enfermedades sistémicas. Se debe solicitar hemograma, electrolitos sudor, VIH, inmunoglobulinas, cultivos, electrocardiograma y ecocardiograma y otros exámenes según los hallazgos clínicos, como por ejemplo descartar enfermedades del colágeno, hipersensibilidad o estudios genéticos.

Tabla 1. Hallazgos clínicos comunes en las enfermedades intersticiales del niño

Características	Hallazgos comunes
Edad	Pacientes menores de 2 años
Sexo	Predominio masculino
Signos y síntomas	Tos, taquipnea, crépitos, retraso crecimiento, intolerancia al ejercicio e hipocratismo
Gases arteriales	Hipoxemia
Imagenología	Infiltrados intersticiales difusos (comprometiendo hasta la periferia pulmonar)
Función pulmonar	Restrictivo mayoritariamente

La Rx tórax puede mostrar infiltrado intersticial reticular, retículonodular, nódulos, habitualmente bilateral simétrico, además se debe solicitar TC tórax de alta resolución y corte fino, la que precisa las características y extensión de las lesiones, además define el sitio adecuado donde practicar la biopsia pulmonar, en inspiración y espiración para evidenciar vidrio esmerilado y atrapamiento aéreo. La función pulmonar característicamente muestra un patrón restrictivo y disminución de la capacidad de difusión de CO. En pediatría el LBA no está estandarizado, sin embargo, es útil para descartar hemorragia alveolar, proteinosis alveolar, infecciones y enfermedades de depósito⁽⁵⁾.

La biopsia pulmonar es el gold standard, precisa el diagnóstico, pero no se recomienda en la hiperplasia de células neuroendocrinas o si la enfermedad de base es conocida y no se evidencia progresión de la enfermedad^(5,6).

La VATS obtiene buenas muestras para la biopsia, siendo mejor el rendimiento en niños mayores de 2 años, entrega un diagnóstico preciso en el 60% de los casos, comparable a la obtenida a cielo abierto y con menos complicaciones. Las formas específicas de la infancia son hiperplasia de células neuroendocrinas, caracterizada por presentar taquipnea, menos frecuente crépitos, e hipoxemia, la Rx muestra hiperinsuflación y la TC vidrio esmerilado, la biopsia habitualmente no está indicada, pocos requieren oxigenoterapia y su evolución es autolimitada. La glicogenosis pulmonar presenta taquipnea, la biopsia muestra histiocitos, escasa inflamación, a la microscopía electrónica se observan partículas de glicógeno monoparticulado, la evolución generalmente es favorable. En las mutaciones de las proteínas del surfactante (B, C y ABCA 3), la presentación va de un cuadro letal en período neonatal, especialmente en mutaciones de la proteína B, síntomas severos en los primeros años o presentar síntomas similares al adulto, muchas EPI en edades mayores pueden ser reflejo de enfermedades genéticas del surfactante^(14,17).

En el tratamiento se deben considerar las medidas generales como oxigenoterapia en caso de hipoxemia, soporte nutricional, vacunas antiinfluenza y antipneumocócica, tratamiento de las infecciones intercurrentes, evitar contaminantes ambientales, como el humo del cigarrillo, broncodilatadores

según necesidad. El tratamiento farmacológico se basa en la experiencia de las escasas series publicadas, los corticoides son los más usados, prednisona en dosis de 2 mg/kg/día. En los casos graves se deben usar bolos de metilprednisolona, si no existe respuesta o frente a fibrosis en la biopsia pulmonar se debe agregar hidroxiquina⁽¹⁶⁾. Otros inmunosupresores que se han utilizados son azathioprina, ciclofosfamida, ciclosporina y metotrexato. El trasplante pulmonar debe ser considerado en casos severos, especialmente en la mutación de la proteína B del surfactante⁽¹⁷⁾.

Por último, el pronóstico es ominoso si no se observa respuesta inicial a los corticoides, la presencia de HTP y fibrosis pulmonar, además está dado por la patología de base, en este sentido es mayor la mortalidad en los casos de trastornos del desarrollo y mutaciones de la proteína B y ABCA3 del surfactante, DIP y la asociación con inmunodeficiencias.

REFERENCIAS

- Langston C, Fan L. The spectrum of interstitial lung disease in childhood. *Pediatr Pulmonol* 2001; 23: 70-3.
- Fan L, Lum Lung M, Wagener J. The diagnostic value of bronchoalveolar lavage in immunocompetent children with chronic diffuse pulmonary infiltrates. *Pediatr Pulmonol* 1997; 23: 8-13.
- Ronchetti R, Midulla F, Sandstrom T, et al. Bronchoalveolar lavage in children with chronic diffuse parenchymal lung disease. *Pediatr Pulmonol* 1999; 27: 395-402.
- Fan L, Kozinetz C, Wojtczak H. Diagnostic value of transbronchial, thoracoscopic and open lung biopsy in immunocompetent children with chronic interstitial lung disease. *J Pediatr* 1997; 131: 565-9.
- Spencer DA, Alton HM, Raafat F, et al. Combined percutaneous lung biopsy and high resolution computed tomography in the diagnosis and management of lung disease in children. *Pediatr Pulmonol* 1996; 22: 111-6.
- Lynch D, Hay T, Newell J, et al. Pediatric diffuse lung disease: Diagnosis and classification using high-resolution CT. *AJR* 1999; 173: 713-7.
- Desmarquest P, Tamalet A, Fauroux B, et al. Chronic interstitial lung disease in children: response to high-dose intravenous methylprednisolone pulses. *Pediatr Pulmonol* 1998; 26: 332-8.
- Balasubramanyam N, Murphy A, O` Sullivan J. Familial interstitial lung disease in children: response to chloroquine treatment in one sibling with desquamative interstitial pneumonitis. *Pediatr Pulmonol* 1997; 23: 55-61.
- Avital A, Godfrey S, Maayan Ch. Chloroquine treatment of interstitial lung disease in children. *Pediatr Pulmonol* 1994; 18: 356-60.
- Fan L, Kozinetz C. Factors influencing survival in children with chronic interstitial lung disease. *Am J Resp Crit Care Med* 1997; 156: 939-42.
- Clement A, Nathan N, Epaud R, Fauroux B, Corvol H, Eber E. Interstitial lung diseases in children. *Orph J Dis* 2010; 5: 22.
- Deutsch GH, Young LR, Deterding RR, Fan LL, Dell SD, Bean JA, et al. Diffuse Lung Disease in Young Children. Application of a Novel Classification Scheme. *Am J Respir Crit Care Med* 2007; 176: 1120-8.
- Fan LL, Deterding RR, Langston C. Pediatric Interstitial Lung

- Disease Revisited. *Pediatr Pulmonol* 2004; 38: 369-78.
14. Maggiolo J, Rubilar L, Girardi G, et al. Enfermedades pulmonares intersticiales difusas idiopáticas: Diagnóstico y tratamiento. *Rev Chil Pediatr* 2004; 75: 225-32.
15. Dishop M. Paediatric Interstitial Lung Disease: Classification and Diferinitions. *Paedia Respir Rev* 2001; 12: 230-7.
16. Vece T, Fan L. Diagnosis and Management of Diffuse Lung Disease in Children. *Paedia Respir Rev* 2011; 12: 238-42.
17. Gower W, Noguee L. Surfactant Dysfunction. *Paedia Respir Rev* 2011; 12: 223-9.

Caso clínico-radiológico

Julio Maggiolo¹, Lilian Rubilar¹

¹ Médico. Unidad Broncopulmonar. Hospital Exequiel González Cortés.

CASO CLÍNICO

Paciente varón de 1 mes 26 días de edad, antecedentes de embarazo normal y parto cesárea por incompatibilidad céfalo-pélvica. Peso de nacimiento 4.470 g, talla de nacimiento 56 cm. Padres sanos, vacuna BCG (+). Presenta un cuadro clínico de 3 semanas de evolución, caracterizado por tos, sin características especiales, rinorrea mucosa, rechazo de la alimentación. Antecedente de un tío con tos.

La tos aumenta en frecuencia e intensidad, haciéndose paroxística, en accesos, asociada a cianosis peribucal, agregándose dificultad respiratoria, la madre decide consultar al SAPU, siendo trasladado vía SAMU al servicio de urgencia del hospital Exequiel González Cortés, con mascarilla de alto flujo y vía venosa permeable.

En el servicio de urgencia se observa a un paciente en malas condiciones generales, mal perfundido, hipoactivo, polipneico, frecuencia respiratoria 64x', frecuencia cardíaca 186x', saturometría de oxígeno (SatO₂) 93% con mascarilla de alto flujo. Examen pulmonar murmullo vesicular disminuido difusamente, broncofonía y crépitos bibasales, sibilancias espiratorias audibles sin fonendoscopio. El paciente es intubado, administrándosele un bolo de solución fisiológica, salbutamol (nebulización) por 3 veces, betametasona endovenosa (EV), se solicita una radiografía (Rx) de tórax (Figura 1) y se ingresa a UCI.

EVOLUCIÓN CLÍNICA

En UCI el paciente presenta inestabilidad hemodinámica administrándosele fluidos y dobutamina durante 3 días, por persistencia de la obstrucción bronquial, se indica salbutamol por el tubo endotraqueal y betametasona EV por 5 días. En el hemograma inicial destaca hematocrito (hto) 27,7%, hemoglobina (hg) 9 gr%, PCR 2,4, leucocitos 61.100/mm³, linfocitos 69% (42.159/mm³). Repitiéndose el segundo día de hospitalización comprobándose aumento del recuento de leucocitos 86.700/mm³, linfocitosis de 59% (51.153/mm³). Inmunofluorescencia indirecta viral negativa, inmunofluorescencia directa *Bordetella pertussis* positiva, se indica azitromicina 10 mg/kg/d por 5 días. Ecocardiograma evidencia hipertensión pulmonar (HTP) leve.

Se hace el diagnóstico de coqueluche grave, debido a la evolución clínica, la presencia de hiperleucocitosis e HTP, se practica exanguíneotransfusión de 2 volemas, nuevo hemograma revela reducción de los leucocitos 35.800/mm³ y linfocitos 56% (20.048/mm³). Al día siguiente de efectuada la exanguíneotransfusión se solicita hemograma que evidencia hto 35,9%, hg 11 gr %, leucocitos 16.000/mm³, linfocitos 52% (8.320/mm³).

Una nueva Rx tórax (Figura 2) muestra imagen de condensación en el lóbulo superior derecho, por lo que se agrega al tratamiento cefotaxima y cloxacilina. El paciente presenta buena evolución clínica y radiológica, extubándose el cuarto día de hospitalización, siendo trasladado a la unidad de lactantes el octavo día, continuando su manejo con salbutamol MDI y kinesiterapia respiratoria. Es dado de alta el día 15 de hospitalización. El paciente es controlado en la unidad de broncopulmonar el quinto día de su alta, encontrándose en buenas condiciones generales, eupneico, escasa tos. Examen pulmonar, hemograma y Rx tórax normales, indicándosele salbutamol MDI en caso necesario. Ecocardiograma de control resulta normal.

HALLAZGOS RADIOLÓGICOS



Figura 1. Infiltrados intersticiales bilaterales que comprometen más acentuadamente lóbulo medio y ambos lóbulos superiores e inferiores (imagen en "alas de mariposa").

Correspondencia: Dr. Julio Maggiolo M.
Teléfonos: 2042254-7893228.
E-mail: maggiolojulio@gmail.com

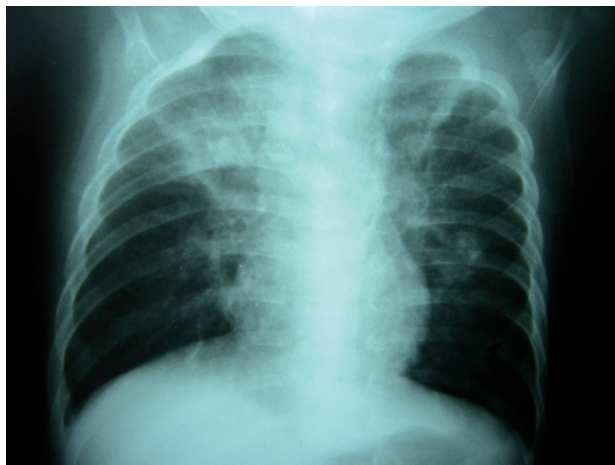


Figura 2. Insuflación pulmonar severa, imágenes intersticiales bilaterales, que comprometen especialmente los lóbulos superior e inferior izquierdo, medio, condensación en el lóbulo superior derecho, atelectasia segmentaria en el lóbulo superior izquierdo.

Tabla 1. Características clínico-demográficas de la coqueluche grave

Pacientes	Presentación	Evolución
Menores de 1 año (especialmente < 6 meses)	Insuficiencia respiratoria Taquicardia sinusal (> 90x´)	Hipoxemia persistente Hipertensión pulmonar
Esquema de vacunación Ausente o incompleto	Leucocitosis Neumonía	Shock cardiogénico Colapso cardiocirculatorio

Tomado de: Donoso A, Díaz F. Coqueluche grave: Puesta al día. Neumol Pediatr 2006; 1: 111-9.

DIAGNÓSTICO

Coqueluche grave.
Shock cardiogénico.
Hipertensión pulmonar.
Neumonía lóbulo superior derecho.

DISCUSIÓN

Debido a la amplia cobertura de la vacunación se ha notado un aumento de la coqueluche neonatal, al parecer por la disminución del traspaso transplacentario de anticuerpos, al reducirse la prevalencia en la población. Además esta patología se ha desplazado a los adolescentes y adultos, los cuales contagian a los lactantes menores, en estos grupos etarios los síntomas característicos de la coqueluche no se presentan, lo cual lleva a un subdiagnóstico, por lo que se debe tener un alto índice de sospecha^(1,2).

Los casos de coqueluche grave (CG) se comenzaron a publicar desde hace 30 años aproximadamente, habitualmente presentan una evolución tórpida y en ocasiones fatal. Los pacientes característicamente son sanos, menores de 1 año de edad, especialmente bajo los 6 meses, se ha descrito que en este grupo etario ocurre el 90% de los casos, con vacunación ausente o incompleta, clínicamente pueden presentar dificultad respiratoria, insuficiencia respiratoria

aguda, taquicardia sinusal (mayor 180x´), hiperleucocitosis (mayor 106/mm³), neumonía, hipoxemia grave persistente refractaria, hipertensión pulmonar (HTP), shock cardiogénico y colapso cardiocirculatorio (Tabla 1). Está demostrado que la HTP es un elemento fundamental en esta modalidad de presentación^(2,3).

La fisiopatología en esta condición no es comprendida del todo, la toxina pertussis (TP) produce inhibición de sustancias vasodilatadoras, como el óxido nítrico (NO), favoreciendo la acción de la endotelina 1, todo lo cual produce vasoconstricción, además esta toxina induce hiperleucocitosis, esta última condición es un factor de mal pronóstico, han sido descritos en autopsias trombos leucocitoclásticos en los vasos pulmonares, de esta manera jugaría un rol importante como factor mecánico en la génesis de la HTP, lo que explicaría en parte la refractariedad a la terapia. Se ha postulado que la HTP produciría vasculitis, la que podría ser más importante que la vasoconstricción⁽⁴⁻⁶⁾.

La CG debe ser tratada en una unidad de cuidados intensivos, con adecuada monitorización invasiva, practicar ecocardiografía y si se cuenta con los medios se debe medir la presión de la arteria pulmonar a través de un catéter. Siempre se debe mantener una volemia adecuada mediante expansores de volumen, además de corregir la anemia. Frente a la presencia de shock cardiogénico, se deberán usar sustancias vasoactivas como la dobutamina o milrinona, con lo que se

persigue mejorar la contractilidad y la resistencia sistémica y pulmonar. Se debe mantener un pH alcalino de hasta 7,5, mediante la administración de bicarbonato, monitorizando los electrolitos plasmáticos^(7,8).

Debido a que la hipoxemia es un signo de mal pronóstico, la que asociada a acidosis aumenta la resistencia vascular pulmonar, la conexión a ventilación mecánica debe ser precoz. Se ha sugerido el uso precoz de VAFO por hipoxemia grave o hipercapnia resistente al tratamiento. Si existe HTP la hiperventilación debe ser moderada, manteniendo la PaCO₂ entre 30-35 mmHg. El tratamiento antibiótico debe ser hecho con macrólidos, la neumonía es una condición frecuente en estos pacientes, se deben asociar en menores de 1 mes de edad ampicilina y cefotaxima y en niños mayores cefotaxima y cloxacilina. El NO inhalado (NOi) como vasodilatador no ha presentado los buenos resultados que se han obtenido en otras patologías, como en HTP neonatal⁽⁷⁻⁹⁾.

Otros vasodilatadores pulmonares como el sildenafil que inhibe la fosfodiesterasa de GMPc, bloqueando la degradación de GMPc, lo que produce vasodilatación, como el NO también produce aumento del GMPc, por lo que al usarlos juntos podrían mostrar un efecto sinérgico con mayor vasodilatación, sin embargo el balance vasodilatación-vasoconstricción no sólo es cuantitativo, además involucra una alteración de segundos mensajeros, se ha descrito que el exceso de NO puede ser perjudicial. En etapas avanzadas de la CG la respuesta vasodilatadora es nula. Otros vasodilatadores como Bosendan y Sitaxsentan, antagonistas de la endotelina 1, se encuentran en fase experimental⁽¹⁰⁻¹²⁾.

La exanguínotransfusión (ET) ha demostrado éxito en esta patología, mejorando la oxigenación y disminuyendo la HTP, debido a la reducción tanto del recuento de leucocitos, como al parecer de la toxina pertussis, pacientes tratados con esta modalidad terapéutica han presentado un efecto rebote, mostrando un aumento de los leucocitos, por lo que se ha debido repetir el procedimiento. La ET se debe practicar precozmente, debido que en etapas más avanzadas es refractaria a diferentes modalidades terapéuticas. Este procedimiento es interesante para nuestro medio, debido a su bajo costo y tecnología, con escasas complicaciones. En este sentido Donoso y colaboradores publicaron una serie de pacientes tratados exitosamente. La leucocitoféresis también ha demostrado utilidad terapéutica. Extra Corporeal Membrane Oxygenation (ECMO) no ha mostrado los beneficios que se esperaban, incluso algunos la cuestionan como alternativa terapéutica. En etapas avanzadas debería plantearse en forma realista a los padres⁽¹³⁻¹⁶⁾.

La gammaglobulina se ha planteado con el objeto de bloquear la acción de la TP, en modelos animales no se pudo demostrar eficacia clínica, muchos de los investigadores sostuvieron que la toxina se unía en forma irreversible a su efector, por lo que iniciado el período de estado de la enfermedad no se obtendrían beneficios. Estudios posteriores indicaron que la gammaglobulina utilizada presentaba baja concentración de anticuerpos específicos antitoxina. En un estudio murino usando gammaglobulina hiperinmune se logró mayor supervivencia y disminución de los síntomas, además de reducción en el recuento leucocitario, por lo tanto se debe usar esta inmunoglobulina y no la standard⁽¹⁷⁻²⁵⁾.

CONCLUSIONES

La CG es poco frecuente, pero puede presentar una evolución letal, han sido descritos diversos factores de riesgo, dentro de estos se encuentran los niños menores de 1 año de edad, prematuros, con vacunación ausente o incompleta, además de hiperleucocitosis, taquicardia sinusal, neumonía, hipoxemia refractaria, HTP y shock cardiogénico. La terapia debe ser precoz, debido a que la CG en las fases avanzadas es refractaria a cualquier tipo de terapia. La ET cuyo objetivo es la reducción de los leucocitos circulantes, ha demostrado ser exitosa. En cambio los vasodilatadores pulmonares y ECMO no han logrado mejorar el pronóstico.

A pesar de la amplia cobertura de inmunización contra la coqueluche, sigue siendo un importante problema de salud pública, esta patología se ha desplazado a los adolescentes y adultos mayores, que son fuente de contagio para lactantes menores, además se ha notado un aumento de la coqueluche neonatal, debido a la disminución de la inmunidad transplacentaria por la reducción de la prevalencia en la población. Siendo estos dos últimos grupos etarios los de mayor riesgo de padecer CG.

REFERENCIAS

1. Smith C, Vyas H. Early infantile pertussis: increasingly prevalent potentially fatal. *Eur J Pediatr* 2000; 59: 898-900.
2. Stojanov S, Liese J, Belohradsky B. Hospitalization and complications in children under 2 years of age with *Bordetella pertussis* infection. *Infection* 2000; 28: 106-10.
3. Mikelova L, Halperin S, Scheifele D, et al. Predictors of death in infants hospitalized with pertussis: a case-control study of 16 pertussis in Canada. *J Pediatr* 2003; 143: 576-81.
4. Crowcroft NS, Booy R, Harrisoln T, et al. Severe and unrecognized: pertussis in UK infants. *Arch Dis Child* 2003; 88: 802-6.
5. Donoso A, Wegner A, León J, Ramírez M, Carrasco J. Coqueluche en niños menores de 6 meses de vida. *Rev Chil Pediatr* 2001; 72: 334-9.
6. McEniery J, Delbridge R, Reith D. Infants pertussis deaths and the management of cardiovascular compromise. *J Paediatr Child Health* 2004; 40: 230-2.
7. Goulin G, Kaya K, Bradley J. Severe pulmonary hypertension associated with shock an death in infants infected with *Bordetella pertussis*. *Clin Care Med* 1993; 21: 1791-4.
8. Von Rosenstiel I, Plotz F. ECLS in pertussis: does it have a role? *Intensive Care Med* 1999; 25: 1341-2.
9. Pierce C, Klein N, Peters M. Is leukocytosis a predictor of mortality in severe pertussis infection? *Intensive Care Med* 2000; 26: 1512-4.
10. Sreenan CD, Osiavich H. Neonatal pertussis requiring extracorporeal membrane oxygenation. *Pediatr Surg Int* 2001; 17: 201-3.
11. Donoso A, Ramírez M, León J, et al. Coqueluche, una causa de HTP fatal. *Rev Chil Infectol* 2002; 19: 226-30.
12. Casano P, Odena MP, Cambra F, Martin J, Palomeque A. *Bordetella pertussis* infection causing pulmonary hypertension. *Arch Dis Child* 2002; 86: 453.
13. Pilorget H, Montbrun A, Attali T, et al. Malignant pertussis in the

- young infant. Arch Pediatr 2003; 10: 787-90.
14. Pooboni S, Roberts N, Westrope C, et al. Extracorporeal life support in pertussis. Pediatr Pulmonol 2003; 36: 310-5.
 15. Halasa N, Barr F, Johnson J, Edwards K. Fatal pulmonary hypertension associated with pertussis in infants: does extracorporeal membrane oxygenation have a role? Pediatrics 2003; 112: 1274-8.
 16. Romano MJ, Weber MD, Weisse ME, Siu B. Pertussis pneumonia, hypoxemia, hyperleukocytosis, and pulmonary hypertension: improvement in oxygenation after a double volume exchange transfusion. Pediatrics 2004; 114: e264-6.
 17. Cruces P, González M, Maldonado B, Cruces K. Coqueluche grave con Hipertensión pulmonar tratado con exangüineotransfusión. Rev Chil Pediatr 2005; 76: 513-7.
 18. Donoso A, León J, Ramírez M, Rojas G, Oberpaur B. Pertussis and fatal pulmonary hypertension: a discouraged entity. Scand J Infect Dis 2005; 37: 145-8.
 19. Donoso A, Cruces P, Camacho J, León J, Kong J. Exchange Transfusion to reverse severe pertussis-induced cardiogenic shock. Pediatr Infect Dis J 2006; 25: 846-8.
 20. De Berry B, Lynch J, Chung D, Zwischenberger J. Pertussis with severe pulmonary hypertension and leukocytosis treated with extracorporeal membrane oxygenation. Paediatr Surg Int 2005; 21: 692-4.
 21. Donoso A, Díaz F. Coqueluche grave: Puesta al día. Neumol Pediatr 2006; 1: 111-9.
 22. Grzeszczak M, Edwards K, Pietsch J. Leukocytapheresis for severe infantile pertussis with cardiopulmonary failure. Crit Care Med 2004; 32: s182.
 23. Ichimaru T, Ohara Y, Hojo M, Miyazaki S, Harano K, Totoki T. Treatment of severe pertussis by administration of specific gamma globulin with high titers anti-toxin antibody. Acta Paediatr 1993; 82: 1076-8.
 24. Bruss J, Malley R, Halperin S, et al. Treatment of severe pertussis: a study of the safety and pharmacology of intravenous pertussis immunoglobulin. Pediatr Infect Dis J 1999; 18: 505-11.
 25. Donoso A, Arriagada D, Cruces P, Díaz F. Coqueluche grave: Estado del arte. Rev Chilena Infectol 2012; 29: 290-306.

La página de la fibrosis quística: avances y novedades

Esta página está dirigida a todos los interesados en mantenerse informados de los últimos avances en el manejo clínico de la Fibrosis Quística (FQ) y está construida por la Comisión de FQ de SOCHINEP. En ella encontrarán resúmenes y bibliografía de revisiones y artículos de interés que ayuden a comprender más la enfermedad y sobre todo a mejorar el manejo de nuestros pacientes.

CYSTIC FIBROSIS PAGE: NEW AN PROGRESS

ARTÍCULO DE REVISIÓN

Update on cystic fibrosis-related diabetes.

Journal of Cystic Fibrosis 2013; 12: 318-31.

Andrea Kelly^a, Antoinette Moran^b

^a Division of Endocrinology & Diabetes, Children's Hospital of Philadelphia, Perelman School of Medicine at University of Pennsylvania, Room 1559, 3535 Market Street, Philadelphia, PA 19104, United States.

^b Pediatric Endocrinology, University of Minnesota, East Bldg Rm MB671, 2450 Riverside Ave, Minneapolis, MN 55455, United States.

La Diabetes Mellitus ha emergido como una comorbilidad común en Fibrosis Quística y es considerada una entidad clínica distinta (Diabetes relacionada a Fibrosis Quística, CFRD en inglés), a la Diabetes tipo I y a la Diabetes tipo II. La relevancia de este diagnóstico importa no sólo por la carga médica adicional que impone, sino por su asociación con el empeoramiento del pronóstico de la enfermedad. Este artículo revisa las guías 2010 norteamericanas y europeas para el screening y el tratamiento de la CFRD. Se destacan nuevos datos en relación a los defectos precoces de la secreción de glucosa e insulina, los mecanismos que relacionan la CFRD con el empeoramiento del pronóstico de la enfermedad, y avances recientes en Diabetes tipo II, que pueden aplicarse a CFRD. El artículo revisa en extenso desde la fisiología de la insulina y la glucosa, hasta las complicaciones microvasculares, pasando por la clasificación actualizada, el diagnóstico, el tratamiento, su relación con la función pulmonar y el pronóstico de la Fibrosis Quística con CFRD. Es una excelente revisión, para tomarla en cuenta para la actualización de las guías clínicas de manejo de la Fibrosis Quística.

ARTÍCULO DE REVISIÓN

What is the clinical significance of filamentous fungi positive sputum cultures in patients with cystic fibrosis?

Journal of Cystic Fibrosis 2013; 12: 187-93.

Jane C. Liu^a, Deborah E. Modha^b, Erol A. Gaillard^c

^a Taunton and Somerset NHS Foundation Trust, Musgrove Park Hospital, Taunton, TA1 5DA, UK.

^b University Hospitals Leicester, Department of Microbiology, Infirmary Square, Leicester, LE1 5WW, UK.

^c University of Leicester, Department of Infection, Immunity and Inflammation, Leicester, LE2 7LK, UK.

En pacientes de Fibrosis Quística (FQ), el aislamiento en la secreción bronquial de Hongos filamentosos, en especial *Aspergillus* spp. es de común ocurrencia. La mayoría de estos pacientes no cumplen con los criterios para el diagnóstico de Aspergillosis Broncopulmonar alérgica (ABPA). La relevancia clínica del hallazgo de *Aspergillus* en el cultivo de secreción bronquial y si debiera indicarse el tratamiento anti fúngico en el paciente sintomático es un dilema para el clínico que maneja pacientes con FQ. En este artículo, se revisan la epidemiología y la significancia clínica de los Hongos filamentosos en el pulmón de FQ no ABPA, con énfasis en la colonización por *Aspergillus* spp., la relevancia clínica del cultivo positivo a *Aspergillus*, y el resultado del tratamiento anti fúngico en estos pacientes. Es una completa revisión del tema, que va desde la epidemiología del *Aspergillus*, hasta las alternativas de tratamiento, pasando por el laboratorio de hongos, la relación con la infección por *Pseudomonas* y la severidad de la FQ, y que deja abierta la alternativa del compromiso patogénico de Aspergillosis no ABPA en pacientes con FQ.

COMUNICACIÓN CORTA

Timing of inhaled tobramycin affects assessment of intravenous tobramycin pharmacokinetic monitoring.

Journal of Cystic Fibrosis 2013; 12: 403-6.

Antine E. Stenbit^a, Wendy M. Bullington^b, Julie L. Heh^b, Patrick A. Flume^{a,c}

^a Department of Medicine, Division of Pulmonary and Critical Care, Medical University of South Carolina, Charleston, SC 29425, United States.

^b Department of Clinical Pharmacy Services, Medical University of South Carolina, Charleston, SC 29425, United States.

^c Department of Pediatrics, Medical University of South Carolina, Charleston, SC 29425, United States.

La solución de Tobramicina aerosolizada para nebulización (TIS) puede ser absorbida y llevar a elevación de su concentración sérica. En este trabajo se midió la significancia de dosificar TIS en la porción final del intervalo de dosis endovenosa en el cálculo de los parámetros farmacocinéticos (PK) y la dosificación. Método: se enrolan 24 pacientes de FQ adultos que se hospitalizan para terapia de exacerbación aguda. Se calcularon parámetros de PK de Tobramicina antes y después de la introducción de TIS, que fue administrado 5 a 9 h después de la dosis endovenosa. Resultados: 9 pacientes tuvieron un cambio clínicamente significativo en la concentración de Tobramicina. 14 pacientes tuvieron una reducción de la constante de la tasa de eliminación después de la administración de TIS el cual puede ser mal interpretado como una disminución del clearance de Tobramicina endovenosa. Conclusión: La concentración de Tobramicina fue significativamente influenciada en algunos pacientes (45%), sugiriendo que el momento de dar la dosis inhalada debería ser considerada al interpretar los parámetros de PK y la dosis de Tobramicina endovenosa.

ARTÍCULO ORIGINAL

Progression of structural lung disease on CT scans in children with cystic fibrosis related diabetes.

Journal of Cystic Fibrosis 2013; 12: 216-21.

John Widger^a, Sarath Ranganathan^{a,b,c}, Philip J. Robinson^{a,b,c}

^a Department of Respiratory Medicine, The Royal Children's Hospital, 50 Flemington Road, Parkville, VIC 3052 Australia.

^b The University of Melbourne, The Royal Children's Hospital, 50 Flemington Road, Parkville, VIC 3052 Australia.

^c Murdoch Children's Research Institute, The Royal Children's Hospital, 50 Flemington Road, Parkville, VIC 3052 Australia.

Introducción: Se sabe que la Diabetes deteriora el estado clínico de los niños con FQ y la función pulmonar puede declinar muchos años antes que el diagnóstico de diabetes, pero

con los avances en el manejo de la enfermedad la disminución de la función pulmonar ha sido más lenta. Hipótesis: Los niños con diabetes o test de tolerancia a la glucosa alterada, tendrían una enfermedad pulmonar rápidamente progresiva basada en la Tomografía Computada de tórax (TC) en comparación con los que tienen test de tolerancia a la glucosa normal. Métodos: En un estudio retrospectivo se compararon cambios en la estructura del pulmón en el tiempo, según la TC en 34 niños con FQ con diabetes, Test de tolerancia a la glucosa alterado o test de tolerancia a la glucosa normal. Compararon resultados de TC con cambios en la función pulmonar. Resultados: El porcentaje del VEF₁ permaneció estable en el tiempo con un cambio anual de -0,5% (\pm 3,9), -0,4% (\pm 2,3) y -0,85% (\pm 2,8) ($p = 0,92$) para los pacientes con diabetes, test de tolerancia a la glucosa alterado y test de tolerancia a la glucosa normal respectivamente. Sin embargo, hubo un aumento (IC del 95%) en el score de la TC de 3,86% / año (1,77-5,95%), 1,59% / año (0,6-2,58%) y 1,09% / año (0,07-2,11%) ($p = 0,023$). Conclusión: En los pacientes con diabetes, habría una progresión más rápida de la estructura pulmonar, en comparación con quienes tuvieron test de tolerancia a la glucosa normal que no se reflejó por cambios en la función pulmonar.

ARTÍCULO DE REVISIÓN

Nutritional intervention in patients with Cystic Fibrosis: A systematic review.

Journal of Cystic Fibrosis 2013; 12: 102-5.

J.W. Woestenenk, S.J.A.M. Castelijns, C.K. van der Ent, R.H.J. Houwen

Fuertes predictores de morbilidad y mortalidad en pacientes con fibrosis quística son la enfermedad pulmonar y estado nutricional. La desnutrición debido a un balance energético negativo se debe a pérdida de grasa en las deposiciones acompañado de aumento de los requerimientos energéticos secundario a la infección crónica. Las intervenciones nutricionales han cambiado en los últimos 15 años que incluyen intervenciones conductuales, suplementación oral, alimentación enteral y parenteral. Esta es una revisión sistemática de la literatura publicada después de 1997 de 17 artículos que cumplieron los requisitos para la revisión y en que excluyeron pacientes diabéticos. Las intervenciones nutricionales se dividieron en 3 grupos: 1) Intervención conductual (tratamiento de 7 semanas a 1 año y seguimiento de 1-2 años); 2) Suplementación oral (tratamientos de 8 semanas a 1 año) y 3) Nutrición enteral con un grupo control de FQ sin intervención (tratamientos de hasta 4 años). Las características de la muestra en los 3 grupos fueron heterogéneas desde 7 a 102 pacientes, edades de 5 meses a 50 años y con estados nutricionales basales variables entre eutrofia en adultos y desnutrición severa en niños. En la intervención conductual, en que se hace motivación del paciente a comer, asociado a conserjería nutricional, sólo en uno de ellos hubo un aumento de peso significativo, en el resto no demostró diferencias con el grupo control y en ninguno hubo mejoría

en la función pulmonar. Suplementación oral con régimen hipercalórico con aumento en 20% del ingreso energético, en 4 se obtuvieron resultados variables evidenciando en 2 de ellos aumento de peso, en ninguno se demostró mejoría de la función pulmonar medida como % cambio del VEF₁. Alimentación enteral nocturna por gastrostomía (7 estudios). El único estudio que incluyó grupo control demostró mejoría significativa en el estado nutricional más acentuado el primer año de la intervención. La función pulmonar en 2 estudios se estabilizó en 3 continuos la declinación del VEF₁. Esta revisión está limitada en sus resultados por lo heterogéneo de los grupos respecto a la edad, estado nutricional, ingreso calórico, función pulmonar y duración de los estudios. A pesar de ello se pueden sacar algunas conclusiones: 1. La intervención nutricional parece ser más efectiva en pacientes severamente desnutridos (Z score -2); 2. La nutrición por gastrostomía nocturna mejora la condición nutricional y enlentece el deterioro de la función pulmonar; como esta es una intervención invasiva, la suplementación calórica oral debe iniciarse en pacientes con Z Score entre -1 y sobre -2. En esta revisión se evidencia la necesidad de estudios más homogéneos en su diseño para poder sacar conclusiones y dar normas nutricionales precoces en los pacientes en riesgo nutricional y determinar que grupos se beneficiarían más con intervención conductual y/o suplementación calórica oral. Además los estudios deberían incluir función pulmonar con duración de al menos 1 año.

ARTÍCULO DE REVISIÓN

Molecular detection of CF lung pathogens: Current status and future potential.

Journal of Cystic Fibrosis 2013; 12: 194-205.

Sally H. Pattison^{a,b}, Geraint B. Rogers^c, Martin Crockard^d, J. Stuart Elborn^{a,b}, Michael M. Tunney^{a,e}

- ^a CF and Airways Microbiology Research Group, Queen's University Belfast, United Kingdom.
- ^b Centre for Infection and Immunity, School of Medicine, Dentistry and Biomedical Sciences, Queen's University Belfast, United Kingdom.
- ^c Institute of Pharmaceutical Science, Molecular Microbiology Research Laboratory, King's College London, London, SE1 9NH, United Kingdom.
- ^d Randox Laboratories Ltd, Crumlin, United Kingdom.
- ^e School of Pharmacy, Queen's University Belfast, United Kingdom.

Pruebas de diagnóstico moleculares, basadas en la detección e identificación de los ácidos nucleicos en muestras biológicas humanas, son cada vez más empleadas en el diagnóstico de enfermedades infecciosas y pueden ser de beneficio futuro a los servicios de Microbiología de FQ. Nuestra creciente comprensión de la compleja naturaleza polimicrobiana de infección de las vías respiratorias ha puesto de relieve, actuales y probables futuras deficiencias en las prácticas estándar de diagnósticos. Falta detectar microbios de crecimiento fastidiosos o lentos e identificación errónea

de patógenos emergentes potencialmente podrían ser abordados con tecnologías moleculares cultivo independiente de alta especificidad. Esta revisión considera la existencia de test de diagnóstico moleculares en el contexto de los requisitos claves para un ensayo de Microbiología focalizado en FQ. Se discuten los problemas de rendimiento, velocidad de análisis, detección de múltiples patógenos, interpretación de datos y pruebas de susceptibilidad antimicrobiana.

ARTÍCULO ORIGINAL

Dysbiosis of bifidobacteria and *Clostridium cluster XIVa* in the cystic fibrosis fecal microbiota.

Journal of Cystic Fibrosis 2013; 12: 206-15.

Gwen Duytschaever^a, Geert Huys^{a,b}, Maarten Bekaert^c, Linda Boulanger^d, Kris De Boeck^d, Peter Vandamme^a,

- ^a Laboratory of Microbiology, Faculty of Sciences, Ghent University, K.L. Ledeganckstraat 35, 9000 Ghent, Belgium.
- ^b BCCM/LMG Bacteria Collection, Faculty of Sciences, Ghent University, K.L. Ledeganckstraat 35, 9000 Ghent, Belgium.
- ^c Department of Applied Mathematics and Computer Science, Faculty of Sciences, Ghent University, Krijgslaan 281 S9, 9000 Ghent, Belgium.
- ^d Department of Paediatrics, University Hospital of Leuven, Herestraat 49, 3000 Leuven, Belgium.

Introducción: Las infecciones pulmonares crónicas en pacientes con fibrosis quística (FQ) se controlan con la administración frecuente de terapia antimicrobiana, es indispensable para frenar la disminución de la función pulmonar, estos tratamientos perturban el equilibrio del ecosistema microbiano gastrointestinal (GI), también conocido como GI disbiosis GI, esto puede llevar a un régimen dietético específico. Diversos estudios han señalado una correlación positiva entre hábitos alimentarios temprano en la vida y la mejoría de la función pulmonar en FQ a través de la estimulación de la maduración inmunológica de la mucosa. Además, se ha demostrado que la disbiosis GI puede ser inducida por una dieta alta en grasas y rica en calorías. Hipótesis: Las recurrentes intervenciones antimicrobianas y enfermedades relacionadas con la disfunción GI contribuirían a la disbiosis del ecosistema microbiano gastrointestinal en pacientes con FQ. En este estudio se presentan los resultados de un seguimiento con el objetivo de detectar e identificar grupos microbianos en la composición de la microbiota del intestino que se asocian con Disbiosis GI relacionada con FQ. Métodos: Se tomaron muestras fecales de 21 pacientes con FQ y 24 hermanos sanos, una descripción más detallada de disbiosis GI asociada a FQ se obtuvo una proyección al desnaturalizar las huellas del gradiente de electroforesis (DGGE) para especies bacterianas potencialmente discriminadoras y cuantificación mediante análisis PCR en tiempo real utilizando cebadores específicos del grupo. Resultados: Un total de 8 DGGE banda-clases asignadas al género *Bifidobacterium* (n = 3) y miembros de agrupaciones de *Clostridium XIVa* (n = 3) y IV (n = 2), fueron

significativas ($p < 0,05$) en muestras de PCR en tiempo real en pacientes con FQ, el análisis confirmó una menor abundancia y estabilidad temporal de bifidobacterias y *Clostridium* racimo XIVa en la microbiota fecal de pacientes con fibrosis quística. Discusión: La reducción observada de las bifidobacterias podría ser el resultado de su alta susceptibilidad antimicrobiana y reducida capacidad de adherencia a la mucosa inflamada. La alta riqueza de especie de Bifidobacterias, en lugar de abundancia se correlaciona positivamente con la maduración del sistema inmune mucosal, pero podría influir la reducción

global de las bifidobacterias en niños con FQ en trastornos extra intestinales como inflamación respiratoria e incluso infección. Además, en hermanos así como pacientes con FQ la abundancia de *Clostridium* cluster XIVa se correlacionaron positivamente con peso y talla. Sin embargo, pacientes con pobre estado nutricional revelaron una mucho menor abundancia de *Clostridium* XIVa en comparación a hermanos sanos con pobre estado nutricional. Conclusión: Este estudio es el primero en informar determinantes microbianos específicos de disbiosis en pacientes con fibrosis quística.



IX Congreso Chileno de Neumología Pediátrica

SOCIEDAD CHILENA DE NEUMOLOGÍA PEDIÁTRICA

24, 25 Y 26 DE OCTUBRE DE 2013
Hotel Intercontinental - Santiago

INFLUENCIA DE LA RINITIS ALÉRGICA EN BRONCOESPASMO INDUCIDO POR EJERCICIO EN PACIENTES PEDIÁTRICOS CON ASMA BRONQUIAL. INFORME PRELIMINAR

Deidyland Arenas E., Macarena Araya C., Laura Fierro T., Jaime Cerda L., Ana Moya I., Katalina Bertrán S., Solange Caussade L.

División Pediatría. Pontificia Universidad Católica de Chile. Santiago. Chile.

Introducción y objetivos: Asma bronquial y rinitis alérgica (RA) son enfermedades crónicas de alta prevalencia en nuestro país, observándose co-morbilidad en 73% de pacientes pediátricos asmáticos. Siendo el ejercicio un potente gatillante para síntomas de asma, el objetivo de este estudio es comparar la intensidad del broncoespasmo inducido por ejercicio (BIE) en pacientes asmáticos con y sin RA concomitante. **Sujetos y Método:** Se reclutaron pacientes asmáticos entre 5 y 17 años, derivados para realizar Prueba de Provocación Bronquial con Ejercicio (PPBE) en Laboratorio de Función Pulmonar Pediátrico (P. Universidad Católica de Chile). Se aplicó cuestionario para evaluar severidad de asma y presencia de RA. Se realizó PPBE según normas internacionales, considerando positiva una caída del $VEF_1 \geq 10\%$ respecto al valor basal. Se analizó test cutáneo para alérgenos inhalados. **Resultados:** Entre septiembre de 2012 y julio de 2013 realizaron PPBE 107 pacientes asmáticos, 60 hombres (56,1%), 94 con RA (+) (87,9%), mediana de edad 10 a 11 ms (6 a 8 ms - 14 a 4 ms) en grupo RA (-) y 10 a 0 ms (5a5ms - 16a7ms) en grupo RA (+). Test cutáneo (+) en 83% del grupo RA (+) y 61% en RA (-). Caída de VEF_1 fue 8% en grupo total, 0-47% en RA (+) y 2-14% en RA (-), sin diferencia significativa ($p = 0,579$). Los pacientes RA (+) presentaron máxima caída VEF_1 a los 3 minutos (min), rango 0-30 min y los RA (-) a los 7 min, 3-30 min ($p 0,013$). **Conclusiones:** BIE se presenta con caída VEF_1 similar en pacientes asmáticos con y sin RA, pero con diferencia significativa respecto al momento de caída (3 vs 7 min). Es necesario complementar estudio con mayor n.

REHABILITACIÓN RESPIRATORIA

Hortensia Barrientos, Gustavo Moscoso, Carolina Montero, Andrés Koppmann, M. Lina Boza, Mabel Rivas. Hospital San Borja Arriarán.

Rehabilitación respiratoria es fundamental en el manejo de pacientes con enfermedades respiratorias crónicas, su objetivo optimizar la capacidad física, facilitar la incorporación a las actividades de la vida diaria., reducir las exacerbaciones, hospitalizaciones, costos y mejora la sobrevida. **Método:** Diciembre de 2012 se inicia rehabilitación respiratoria en pacientes con patología respiratoria crónica que, a pesar del tratamiento médico óptimo persisten con disnea, capacidad de tolerancia al ejercicio reducida y restricción en las actividades cotidianas. Se evaluaron los pacientes que ingresarían al programa de entrenamiento muscular respiratorio sólo con válvula umbral regulable o junto con entrenamiento físico general en treadmill en régimen intermitente. Para las evaluaciones se realizó Pimáx, PFTos, PEF, test de marcha 6 min, test de carga incremental, cada niño completó 30 sesiones de 30 minutos cada una. **Resultados:** Completaron el programa 6 pacientes: 4 neurológicos y 2 daño pulmonar post viral, edad promedio 11,5 años. En la evaluación final el parámetro que mejora en forma más importante es Pimáx. En pacientes con daño pulmonar post viral se observa además mejoría de la capacidad aeróbica. **Discusión:** Nuestros resultados coinciden con las publicaciones que demuestran mejoría importante de la fuerza de los músculos respiratorios, medido con Pimáx, tanto en los que realizan sólo entrenamiento con válvula como aquellos que reciben entrenamiento físico general además. En nuestros pacientes no se aplicó encuesta de calidad de vida en forma sistemática, pero los pacientes relatan espontáneamente menos disnea en las actividades cotidianas. **Conclusión:** La rehabilitación respiratoria mejora de manera importante la fuerza muscular respiratoria.

ESTUDIO DESCRIPTIVO DE LOS TRASTORNOS RESPIRATORIOS EN PACIENTES CON SINDROME DE DOWN

Carolina Campos O., Pablo Jorquera P., Nadinne Clerc F., Ricardo Madrid H., Alejandra Zamorano W., Carlos Flores.

Unidad de Broncopulmonar Infantil, Complejo Asistencial Dr. Sótero del Río.

Introducción: La patología respiratoria es causa importante de morbilidad en pacientes con Síndrome de Down (SD), siendo la causa más frecuente de hospitalización. Su adecuado manejo mejora la calidad de vida y el desarrollo cognitivo. **Objetivos:** Describir los trastornos respiratorios en niños con SD que se controlan en broncopulmonar infantil del Complejo Asistencial Dr. Sótero del Río. **Materiales y métodos:** Estudio descriptivo, retrospectivo. Se recogieron datos de las fichas clínicas de los pacientes controlados entre Enero de 2010 y Julio de 2013. **Resultados:** De 296 pacientes con SD, se controlaron en broncopulmonar 77 (26%) pacientes. De los 67 pacientes revisados, 28 eran mujeres, la edad promedio fue 6 años 9 meses (rango 1 mes-18 años), un 81% (54) tenían cardiopatía congénita; un 55% (36) eran eutróficos, seguido de 26% (17) sobrepeso-obesidad. Los problemas respiratorios más frecuentes fueron: asma (81%), rinitis (64%) y trastornos respiratorio del sueño (TRS) (47%), 23 eran roncadores y 8 tenían SAOS. Otras patologías respiratorias detectadas fueron: neumonías recurrentes (33%), inmunodeficiencia (3%), aspiración pulmonar (6%), RGE (18%), daño pulmonar crónico (5%). Se realizó broncoscopia a 9 pacientes, 5 de ellos tenían alteración de vía aérea (2 taqueobronquiomalacia, 2 laringomalacia y 1 estenosis subglótica congénita). Un 77% de los pacientes se hospitalizaron una o más veces. **Conclusiones:** Los trastornos respiratorios más frecuentes en el SD son el asma y la rinitis alérgica, seguido por los TRS. Basados en estos resultados y en la literatura internacional, es necesario mejorar la pesquisa de los TRS, aspiración pulmonar y alteraciones de la vía aérea en paciente con SD.

DAÑO PULMONAR CRÓNICO ATRESIA Y FISTULA TRAQUEO ESOFÁGICA: REPORTE DE 3 CASOS

Carolina Castro, Lilian Rubilar.
Hospital Exequiel González Cortés.

Objetivo: Describir la evolución clínica de 3 pacientes con atresia y fistula traqueoesofágica operada, evaluando la evolución de la patología respiratoria. **Caso 1:** Niño de 8 años, antecedente de atresia y fístula traqueoesofágica operada al segundo día de vida. Evoluciona tórpidamente, con neumonía aspirativa y atelectasia LSD y LII asociados refistulización, que se reparó al año de edad. Posteriormente presenta múltiples cuadros respiratorios obstructivos. Se realiza TAC tórax 2005 con bronquiectasias cilíndricas bilaterales. Desde los 3 años mejora con disminución de las reagudizaciones respiratorias. En 2013 se realiza TAC Tórax: atelectasia parcial del LSI y LII, con pequeñas bronquiectasias. **Caso 2:** Niña de 6 años, pretérmino 34 semanas, DBP y atresia esofágica con fístula traqueoesofágica operada al primer día de vida. Se diagnostica Sd VACTERL. Evoluciona con signología obstructiva y condensante recurrente. A los tres meses se realiza TAC con signos de daño pulmonar y MAQ izquierda tipo II, con resolución quirúrgica a los 3 años. Evoluciona con cuadros respiratorios a repetición. Se realiza Tac de tórax a los 5 años que muestra imagen en vidrio esmerilado en el campo pulmonar derecho, que podrían ser secuelas de microaspiración. **Caso 3:** Niño de 9 años con atresia y fístula traqueoesofágica. Presenta 3 recidivas de fístula operada al año asociado a cuadros respiratorios. Desde 4 a 9 años presenta pocas exacerbaciones respiratorias. TAC con bronquiectasias cilíndricas y saculares.

DISEMINACIÓN BCG EN CINCO PACIENTES CON DÉFICIT PARCIAL DE IFNGRI, UN DESAFÍO DIAGNÓSTICO Y TERAPÉUTICO

Gvirtzman C., Navarrete C., Avila L., Casar C.
Hospital Roberto del Río. Santiago, Chile

La susceptibilidad mendeliana a enfermedad por micobacterias es una predisposición selectiva a desarrollar infecciones por micobacterias poco virulentas. Presentamos cinco pacientes, todos originarios de Chile, portadores de una mutación recesiva para el receptor de IFNG R1 denominada I87T que cursaron con un cuadro clínico de diseminación BCG. **Metodología:** Estudio retrospectivo, descriptivo. **Resultados:** Los pacientes recibieron vacuna BCG al nacer y desarrollaron entre los 2 y los 4 meses de vida una adenitis axilar izquierda grande. Entre los 3 y 11 meses de vida todos consultaron por fiebre, anemia, adenopatías, hepatoesplenomegalia y compromiso de piel. Cuatro ingresaron con diagnóstico de Histiocitosis de células de Langerhans y uno de inmunodeficiencia, diagnósticos que fueron descartados. Las biopsias mostraron granulomas de bordes bien definidos. Todos recibieron 50 dosis de isoniazida, rifampicina, y estreptomina seguido de isoniazida, rifampicina bisemanal. Cumplieron entre 12 y 25 meses de tratamiento. Todos curaron el cuadro y sólo un paciente mantiene profilaxis con isoniazida. Ninguno uso IFN al diagnóstico inicial y actualmente 2 pacientes lo reciben. Un paciente presentó, 9 años después, una nueva infección diseminada por *Micobacterium avium*. **Conclusión:** El síndrome de susceptibilidad mendeliana a infección por micobacterias debe sospecharse en los pacientes que cursan con diseminación BCG. La sospecha clínica permitirá hacer un diagnóstico y abordaje terapéutico temprano. No hay definido un tratamiento para la diseminación de micobacterias no tuberculosas pero sugerimos comenzar con rifampicina, isoniazida y etambutol por 1 año teniendo en cuenta la tipificación y antibiograma, y siempre controlando la aparición de reacciones adversas.

HIPERTENSIÓN PULMONAR IDIOPÁTICA: UNA ENFERMEDAD POCO FRECUENTE DE LA NEUMOLOGÍA PEDIÁTRICA

Dra. Cruz C., Kreft J., Aguirre D., Palominos MA.
Hospital Roberto del Río.

La hipertensión pulmonar (HTP) es una entidad poco frecuente; con una prevalencia de 2,1-4,4 por un millón y siendo la forma idiopática un 50-60% de los casos. Tiene una forma de presentación inespecífica, siendo la disnea progresiva el principal síntoma. El pronóstico a 5 años ha mejorado substancialmente gracias al diagnóstico oportuno y nuevos medicamentos que han permitido mejorar la calidad de vida, pero lamentablemente tienen un alto costo. En el presente trabajo queremos dar a conocer la realidad clínica de 4 pacientes controlados en el Hospital Roberto del Río. **Serie Clínica:** La edad de promedio de presentación de los primeros síntomas fluctuó entre los 10 y 13 años. Tres pacientes son de sexo femenino. Como síntoma de presentación destaca que en todos la disnea progresiva fue lo más frecuente, seguida de precordialgia en 3 casos. Inicialmente no presentaron síncope. En los 4 pacientes se realizó estudio complementario descartando causas infecciosas o inmunológicas. Ninguno de ellos contaba con antecedentes familiares, ni antecedentes mórbidos gatillantes. Al momento del diagnóstico 3 pacientes tenían dilatación del VD. En todos se confirmó el diagnóstico de HTP con sondeo cardíaco siendo severa en 3 de los pacientes, sólo 1 presentó test de vasodilatación positiva. Actualmente 2 pacientes han visto considerablemente disminuida su capacidad funcional, cayendo en franca insuficiencia cardíaca logrando iniciar el tratamiento bi-asociado (iloprost y sildenafil). **Conclusión:** En los pacientes se registra un considerable deterioro clínico antes de comenzar con el tratamiento óptimo explicado por el alto costo de los medicamentos.

COMPARACIÓN DE VALORES PREDICHOS DE ECUACIONES TRANSVERSALES INTERNACIONALES PARA LA FUNCIÓN PULMONAR EN UNA COHORTE DE NIÑOS MEXICANOS

Martínez-Briseño David, Fernández-Plata Rosario, Gochicoa-Rangel Laura, Torre-Bouscoulet Luis, García-Sancho Cecilia, Pérez-Padilla Rogelio.
Instituto Nacional de Enfermedades Respiratorias "Ismael Cosío Villegas".

Introducción: Para el diagnóstico de la función pulmonar de los niños se han propuesto ecuaciones internacionales provenientes de estudios transversales que reflejan los valores de referencia para una población dada. El diagnóstico clínico puede ser distinto dependiendo de la ecuación que se emplee. **Objetivo:** Probar si los valores de referencia de 3 ecuaciones de estudios transversales describen adecuadamente el crecimiento de la función pulmonar de niños mexicanos. **Métodos:** Se siguió una cohorte de 2.641 niños de tercer año de primaria durante seis años. Se realizaron pruebas espirométricas semestralmente. Ajustamos modelos multinivel por género para las variables espirométricas expresadas en puntajes-z en niños sanos respiratorios usando las ecuaciones de 3 estudios transversales. En una submuestra se ajustó por la talla sentado para mostrar el impacto de ésta sobre la función respiratoria. **Resultados:** Para el mismo género, edad, peso y talla, los niños mexicanos obtuvieron un mayor FEV₁ y FVC que los niños incluidos en un estudio con datos internacionales y que los niños México- Americanos. La ecuación del estudio transversal con niños de la ciudad de México mostró tener el mejor ajuste para los datos de la cohorte (media de puntaje-z, 0,01 para FEV₁ y -0,075 para FVC). La talla sentado no tuvo impacto en la función pulmonar. **Conclusiones:** Se desconoce la razón por la cual la función pulmonar de los niños mexicanos es mayor a la reportada en estudios internacionales. La mejor ecuación para niños mexicanos es la obtenida en el estudio transversal realizado en la ciudad de México.

CARACTERIZACIÓN DE NIÑOS CON BRONQUIOLITIS OBLITERANTE SEVERA

Astudillo C., Maya M., Moreno M., Bustos E., Cerda H., Brea C., Barja S., Méndez M.
Hospital Josefina Martínez, División de Pediatría, Facultad de Medicina, Pontificia Universidad Católica de Chile.

Introducción: La Bronquiolitis Obliterante (BO) en pediatría es una patología en ascenso, secundaria principalmente a virus, que conduce a importante morbilidad con consiguientes costos de salud. En Chile existen datos de caracterización de estos pacientes en hospitalización aguda. **Objetivo:** Describir las características clínicas y evolución de niños con BO en hospitalización crónica. **Material y método:** Estudio de cohorte retrospectiva de niños con BO post-viral severa. Se registraron datos clínicos de su evolución. **Resultados:** Se incluyeron 21 pacientes. 71,4% son hombres. Edad de injuria promedio: 4,5 meses, siendo 38% < 3 meses. Causa: 40% adenovirus, 30% VRS y 20% asociaciones virales. El diagnóstico fue basado en clínica y TAC en 76,2%. Edad de ingreso promedio: 13 meses. Estadía promedio: 15 meses. 36,8% eran prematuros sin displasia broncopulmonar; 28,6% traqueostomizados; 56,3% tenían bronquiectasias; 9,5% hipertensión pulmonar. 15 pacientes tenían test del sudor, siendo el 100% normal. Al ingreso, 90,5% tenían requerimientos de oxígeno y 42,9% necesitaban asistencia ventilatoria. Al egreso, 42,9% requerían oxígeno y 38,1% requirieron ventilación. No se encontró asociación entre edad de injuria con requerimientos de O₂ al ingreso (p = 0,059), ni con necesidad de ventilación (p = 0,6). Tampoco hubo asociación entre necesidad de ventilación y agente etiológico viral. **Conclusiones:** Existe tendencia a disminución de requerimientos de oxígeno luego de hospitalización en pacientes con BO, sin existir asociación a disminución de necesidad de ventilación. Asimismo, no existe asociación entre edad de injuria o virus causal con requerimientos de oxígeno, ni con necesidad de ventilación al ingreso.

EVALUACIÓN Y EVOLUCIÓN NUTRICIONAL EN NIÑOS CON BRONQUIOLITIS OBLITERANTE

Moreno M., Maya MJ., Bustos E., Astudillo C., Méndez M., Barja S.

Hospital Josefina Martínez - Facultad de Medicina Pontificia Universidad Católica de Chile.

Introducción: La Bronquiolitis Obliterante (BO) en niños afecta su estado nutricional, repercutiendo sobre su evolución. No hay datos de esta interacción en Chile. **Objetivo:** Describir diagnóstico y evolución nutricional de niños hospitalizados con BO. **Material y Método:** Estudio descriptivo de cohorte retrospectiva de niños hospitalizados con BO. Se registraron datos generales y antropométricos. **Resultados:** Se incluyeron 21 pacientes con BO. Un 71,4% son hombres. La edad de injuria causal fue 4,5 meses (1-13). Promedio estadía: 8,5 meses (1-59). Al ingreso: 90,5% requerían O_2 ; 33% presentaba déficit nutricional, 38% eutrofia y 29% exceso de peso; 38% tenía Talla Baja. Aportes nutricionales al ingreso de 96 ± 5 cal/kg/día ($119 \pm 32\%$ RDA). Al egreso correspondían a 14%, 62%, 24% y 24% respectivamente, recibiendo $102,4 \pm 44$ cal/kg/día ($131 \pm 50\%$ RDA). En pacientes con edad de injuria mayor a 6 meses, hay tendencia significativa a tener menor zP/T al ingreso ($p = 0,04$), pero no a tener menor zT/E ($p = 0,052$). No se encontró asociación entre edad de injuria, necesidad de oxígeno y de ventilación con estado nutricional y diagnóstico de talla al ingreso. Al egreso hospitalario, 14/21 (67%) presentaron crecimiento de catch-up en zT/E sin asociación significativa con edad de ingreso, sexo y requerimientos de oxígeno. Del total, 18/21 (86%) tuvieron una evolución nutricional favorable. **Conclusiones:** Un buen manejo nutricional condiciona un crecimiento en catch-up de talla y una favorable evolución en pacientes hospitalizados con BO. Sin embargo, esta mejoría no se asocia a la edad de injuria, requerimientos de oxígeno ni necesidad de ventilación.

RENDIMIENTO AERÓBICO, COMPOSICIÓN CORPORAL Y NIVEL DE ACTIVIDAD FÍSICA: DETERMINANTES DE CALIDAD DE VIDA EN NIÑOS ASMÁTICOS DE VALDIVIA

Klga. Mg. Paula Moscoso, Josefina Díaz, Francisca Lopetegui.

Escuela de Kinesiología, Universidad Austral de Chile, Valdivia.

Introducción: Existe suficiente evidencia que sostiene que el asma altera la calidad de vida del niño. En Valdivia no se han realizado estudios que relacionen el rendimiento aeróbico, la composición corporal y el nivel de actividad física con el nivel de la calidad de vida en esta población, haciéndose imprescindible identificar la interconexión entre estas variables. **Objetivo:** Evaluar la influencia del nivel de actividad física, del rendimiento aeróbico y de la composición corporal en la calidad de vida de niños asmáticos controlados entre 8-11 años. **Metodología:** Estudio descriptivo, de corte transversal censal. Variables de estudio: rendimiento aeróbico (TM6M); composición corporal (ÍMC); nivel de actividad física (cuestionario PAQ-C) y calidad de vida (cuestionario PAQLQ). Población: 12 niñas y 11 niños asmáticos, pertenecientes a 4 colegios de Valdivia entre 8 a 11 años. El análisis se realizó utilizando Microsoft Excel 2010 y SPSS Statistics versión 19. **Resultados:** La distancia media recorrida fue de 523,2 metros. La correlación entre PAQLQ/distancia recorrida y PAQLQ/PAQ-C obtuvieron una correlación media alta. Se encontraron 15/23 niños con obesidad, presentando las menores distancias recorridas en el TM6M. La calidad de vida no mostró cambios significativos. **Conclusiones:** Los niños asmáticos poseen un menor rendimiento aeróbico respecto a sus pares sanos, siendo las mujeres las más afectadas. Este deterioro en la capacidad aeróbica podría atribuirse a la obesidad presente en la mayoría de los niños, no así al nivel de actividad física. No se percibió alto grado de alteración de calidad de vida asociada al asma.

POLIGRAFÍA Y PREDICTORES DIURNOS DE TRASTORNOS RESPIRATORIOS DEL SUEÑO EN NIÑOS CON ENFERMEDAD RESPIRATORIA CRÓNICA

Klgo. MSc. Iván Rodríguez^{1,3}, Dr. Daniel Zenteno^{1,2}, Dra. Claudia Fuentes^{1,2}, EU. Carla Rivas¹, Klga. Ximena Navarro³, Klgo. Claudio San Martín³.

¹ Hospital Regional Dr. Guillermo Grant Benavente. Concepción. Chile.

² Departamento de Pediatría. Facultad de Medicina. Universidad de Concepción. Chile.

³ Escuela de Kinesiología. Facultad de Ciencias de la Salud. Universidad San Sebastián. Concepción. Chile.

Introducción: La Polisomnografía es estándar de oro para el estudio de los Trastornos Respiratorios del Sueño (TRS), siendo la Poligrafía (PG) una alternativa abreviada con un alto índice de concordancia con respecto a eventos respiratorios polisomnográficos y que posee ventajas que facilitan su implementación en pacientes pediátricos pertenecientes a nuestro medio de Salud Pública. Se ha descrito la existencia de exámenes predictores diurnos de TRS, sin embargo, esto ha sido poco estudiado en pacientes pediátricos con Enfermedades Respiratorias Crónicas (ERC). **Objetivo:** Evaluar su correlación entre variables de PG y exámenes predictores diurnos de TRS en niños con ERC del Hospital Guillermo Grant Benavente - Concepción. **Pacientes y Métodos:** En 24 pacientes con ERC (13 Neuromusculares (ENM) y 11 con Daño Pulmonar Crónico (DPC)) se realizó PG hospitalaria (ApnealinkTM Plus Resmed), Pimometría (Pimax), Pemometría (Pemax) y Espirometría. Se analiza correlación entre variables PG y potenciales predictores diurnos, en ambos grupos de pacientes, mediante coeficiente de correlación de Spearman, utilizando programa SPSS 11,5 y considerando significativa 0,05%. **Resultados:** Los pacientes con ENM tenían 12 ± 2 años y con DPC 13 ± 2. En el primer grupo se encontró SAHOS leve en 5 pacientes, moderado 6 y 2 PG normales; su saturación fue 97 ± 1%, mínima 89,5 ± 5%; IAH 4,2/h (0-8), IAHMO 3,6 (0-8), VEF₁ 78 ± 2%; VEF/CVF 90 ± 8; CVF 77 ± 2%; Pimax 70 ± 2 CmH₂O (59,23%); Pemax 53,8 ± 2 CmH₂O (35,6%). Sólo saturación media mostró correlación significativa con VEF₁ (r = 0,65; p < 0,016) y CVF (r = 0,62; p < 0,023). En pacientes con DPC sólo se constató SAOS leve en 4, el resto eran normales. La saturación fue 96,2 ± 2% y mínima 88,5 ± 6%; mediana de IAH 1,5 (0-3,5), IAHMO 1,4 (0-3); VEF₁ 71 ± 3%; VEF/CVF 70 ± 2; CVF 88 ± 2%; Pimax 77 ± 3 CmH₂O (65,19%); Pemax 74,1 ± 2 CmH₂O. No se observó correlación entre PG y exámenes predictores diurnos estos pacientes. **Conclusión:** En los pacientes con ENM existió una correlación entre la espirometría (CVF y VEF₁) y la PG, específicamente con la saturación promedio. Es necesario ampliar el número de pacientes para confirmar y/o complementar estos resultados.

EVALUACIÓN DE LA FUNCIÓN PULMONAR PREESCOLARES Y ESCOLARES ASMÁTICOS MEDIANTE ESPIROMETRÍA Y OSCILOMETRÍA DE IMPULSO

M Saavedra, J Mackenney, R González, O. Fielbaum, R. Pinto, M. Olivares, V. Celedon, M. Palomino. Clínica Las Condes.

Objetivo: Determinar si la oscilometría es más sensible en detectar alteraciones funcionales en pacientes asmáticos. **Metodología:** Estudio prospectivo de niños de 3 a 18 años con sibilancias recurrentes con sospecha de asma y de escolares asmáticos a quienes se les realizó una espirometría y una oscilometría además de una encuesta de síntomas. Se consideró pacientes no controlados a quienes recibieron curas esteroidales y/o consultaron en servicio de urgencia por síntomas de asma en los últimos 6 meses y parcialmente controlados a quienes no tenían esos antecedentes pero no tenían control total de síntomas. **Resultados:** Se incluyeron 67 pacientes cuya edad promedio de 8,5 años (3-18 años), 11 pacientes (16%) tenían una espirometría basal alterada y 9 (13%) IOS basal alterada. Se encontró respuesta broncodilatadora significativa (RBS) en 27% de los pacientes (18) a través de espirometría y en 65% (45) a través de IOS. Treinta y dos niños estaban parcialmente controlados y 35 no controlados, en este último grupo 37% presentaba alteraciones en la espirometría o IOS basales comparada con un 22% de exámenes basales alterados el grupo de parcialmente controlados. De los no controlados el 34% presentó RBS en la espirometría versus 65,7% en la IOS y en los parcialmente controlados sólo el 18,7% tuvo una RBS en la espirometría comparado con 68,7% en la IOS. **Conclusiones:** La IOS es más sensible que la espirometría en detectar alteraciones funcionales y constituiría un examen útil para el manejo de niños asmáticos.

ESCALA DE VALORACIÓN DE LA SEVERIDAD Y PRONÓSTICO DE PACIENTES PEDIÁTRICOS CON FIBROSIS QUÍSTICA EN EL HOSPITAL JOSÉ DOMINGO DE OBALDÍA. PRESENTACIÓN DE CASOS CLÍNICOS

Gherson Cukier, Hernán Talamoni, Evens Chong, Rene Caballero, Ilma Isaza, Humberto Serrud.
Hospital Pediátrico José de Obaldía, David, Panama.

Introducción: Las pruebas de función pulmonar (PFP) tienen un rol importante en determinar la evolución, manejo y control de los pacientes con FQ. También tenemos herramientas importantes como son las escalas de valoración de la severidad como Brasfield (radiología) Shwachman (clínica) y Brody (Tomografía) que son útiles en evaluar en estado y progresión de la enfermedad, así como también para la toma de decisiones para adoptar la mejor medida terapéutica para estos pacientes. **Objetivos:** Describir 6 casos clínicos de la evolución, pronóstico y escala de severidad de la enfermedad de los Pacientes Pediátricos diagnosticados con Fibrosis Quística del Hospital José Domingo de Obaldía en el período 2002-2012. **Métodos:** Se efectuó una revisión de las historias clínicas y sintomatología así como también de los exámenes radiológicos, Topográficos y espirométricos de forma reciente a los pacientes diagnosticados con fibrosis quística, Con los Datos recolectados se le aplicó la escala de Schwachman-Kulschishky para determinar la severidad de la enfermedad de acuerdo a los síntomas; la escala Brasfield para determinar severidad según los datos radiológicos, la Escala Brody para determinar la severidad según los hallazgos encontrados en la tomografía, y determinación del FEV₁ para determinación de gravedad por función pulmonar. **Resultados:** Según la escala de Schwachman-Kulschishky y de Brasfield de los pacientes tres presentaron un compromiso leve y tres presentaron compromiso moderado de la enfermedad. Con la evaluación de la función espirométrica: dos pacientes presentaron compromiso leve y dos presentaron compromiso moderado de la enfermedad. Según la Escala Tomográfica de Brody de los pacientes uno presentaba compromiso leve de la enfermedad y cinco presentaron compromiso moderado de la enfermedad. **Conclusiones:** Los pacientes diagnosticados con fibrosis Quística de los casos revisados en el período 2002-2012 se encuentran en un compromiso leve a moderado de la enfermedad según las escalas de severidad. La escala de Brody es una de las herramientas más sensibles para evaluación de la severidad, cronicidad y evolución de la Fibrosis Quística.

PLAN PILOTO APORTES DEL PSICODIAGNÓSTICO E INTERVENCIÓN PSICOTERAPÉUTICA EN PACIENTES PORTADORES DE FIBROSIS QUÍSTICA

Psicóloga Villablanca C.¹, Dra. Boza M.², Dra. Tapia C.¹, Dra. Rivas M.², Dra. Parra P.¹, Dra. Troncoso M.¹.
Servicio de Neuropsiquiatría Infantil¹ y Unidad de Respiratorio Infantil²Hospital Clínico San Borja Arriarán.

Introducción: Considerando la naturaleza, evolución y pronóstico de este cuadro, se hace necesaria una intervención multidisciplinaria, que acompañe y apoye al niño y su familia. **Objetivo:** 1. Describir metodología de trabajo implementada en este proyecto piloto, desde Mayo/2013; 2. Evaluar impacto de estas intervenciones a nivel individual y familiar. **Material y método:** Análisis descriptivo y seguimiento prospectivo de 6 pacientes ingresados a GES Fibrosis Quística, a quienes se realizó una evaluación diagnóstica a través de dos pruebas la Escala de Calidad de Vida SF-36 y la escala de malestar físico de Golberg (GHQ -12). Posteriormente se inicia un trabajo terapéutico con el paciente y su familia y se determina la necesidad de manejo por psiquiatra. **Resultados:** - En la evaluación: Cuatro pacientes creen que han logrado la integración social en actividades cotidianas, tres refieren limitaciones en actividades físicas y dos identifican dolencias físicas que limitan su desarrollo integral. - Con la intervención psicoterapéutica: Se ha logrado que cuatro familias mejoren la adherencia a la terapia, en tres se ha favorecido la comunicación y el enfrentamiento a esta patología, mejorando sus redes de apoyo en dos. Con tres pacientes, se trabajó la adaptación al medio y las exigencias de este. **Conclusión:** Los resultados preliminares de este plan piloto de intervención, indican que es necesario un abordaje psicoterapéutico individual y sistémico en el manejo de esta patología, logrando una mejor adherencia e integración y el manejo oportuno de las dificultades emocionales y adaptativas relacionadas al diagnóstico y tratamiento de la fibrosis quística.

EVOLUCIÓN RESPIRATORIA AMBULATORIA DE PACIENTES CON DISPLASIA BRONCOPULMONAR (DBP)

Dras. Alejandra Zamorano W., Ivonne D'Apremont O.

Unidad de Broncopulmonar del Servicio de Pediatría. Servicio de Neonatología. Complejo Asistencial Dr. Sótero del Río (CADSR)

Introducción: Los avances médicos y tecnológicos permiten mayor supervivencia de prematuros con DBP con alta morbilidad respiratoria. **Objetivo:** Evaluar hospitalizaciones y sus características en pacientes con DBP y tratamiento de oxígeno (O_2) ambulatorio. **Metodología:** Se revisaron fichas de pacientes con diagnóstico de DBP (definido por requerimientos de O_2 adicional por 28 días o más) controlados en el Programa de Seguimiento de Prematuros del CADSR durante el período 2006-2012. **Resultados:** Se revisan 131 fichas. Ocho pacientes fueron institucionalizados por causa social o clínica desde Neonatología o Pediatría. De los 123 pacientes restantes, 72 requirieron hospitalización (58,5%) con 138 hospitalizaciones con un promedio de 1,9 hospitalizaciones por niño. El 79% de éstas fueron por causa respiratoria. En 67 se realizó panel viral: 25 (-), 25 VRS (37,3%), 8 PI, 2 Influenza A, 3 ADV. En 3 pacientes se aislaron más de 1 virus en el mismo examen. 23 requirieron ingreso a Unidad de críticos (16,6%), 8 ventilación mecánica invasiva (VMI) con promedio de 6,2 días, 15 ventilación mecánica no invasiva (VMNI) con promedio de 3,9 días. 49 pacientes (40%) fueron dados de alta con O_2 domiciliario desde Neonatología con un promedio de 7 meses y 7 desde hospitalización posterior con promedio de 11,8 meses de tratamiento. **Conclusiones:** Se confirma la frecuente necesidad de hospitalizaciones por causa respiratoria con ingreso a Unidades críticas con VMI o VNI por varios días. Destaca el VRS como etiología importante. Hay tendencia a mayor tiempo de necesidad de O_2 ambulatorio en pacientes indicado luego de hospitalización posterior.

NEUMOLOGIA PEDIATRICA

La Revista NEUMOLOGIA PEDIATRICA es el órgano oficial de la Sociedad Chilena de Neumología Pediátrica y órgano oficial de la Sociedad Latinoamericana de Neumología Pediátrica (SOLANEP), que publica temas de revisión en torno a la Salud Respiratoria Infantil y del adolescente. Los trabajos enviados a nuestra revista que cumplen con los requisitos solicitados, son sometidos a arbitraje por médicos investigadores y expertos de nuestro medio. Nuestro Comité Editorial consulta y selecciona temas, opiniones, polémicas o controversias de actualidad general del medio pediátrico respiratorio. Los trabajos deben enviarse por formato electrónico a levega@udd.cl

El trabajo debe ser escrito en papel tamaño carta (21,5 x 27,5 cm), dejando un margen de al menos 2,5 cm en los 4 bordes. Todas las páginas deben ser numeradas en el ángulo superior derecho, empezando por la página del título. Debe entregarse dos ejemplares idénticos de todo el texto, con las Referencias, Tablas y Figuras acompañados por una copia idéntica para PC, en CD con espaciado a 1,5 líneas; tamaño de letra 12 pt y justificada a la izquierda. Las Figuras que muestren imágenes (radiografías, histología, etc.) deben entregarse en copias fotográficas. Los trabajos enviados no deben sobrepasar de 3.000 palabras, pudiendo agregárseles hasta 6 tablas y 6 figuras y no más de 40 referencias en lo posible. Las Cartas al Editor u Opiniones no deben exceder 1.000 palabras, pudiendo agregárseles hasta 10 referencias y 1 Tabla o Figura.

El título del trabajo debe ser conciso pero informativo sobre el contenido central de la publicación; El o los autores deben ser identificados con su nombre de pila seguido del apellido paterno. Debe de colocarse el nombre de la o las Secciones, Departamentos, Servicios e Instituciones a las que pertenece actualmente el o los autores responsables; el nombre y dirección del autor con quien establecer correspondencia, incluir un número de fax y correo electrónico.

Expresé su agradecimiento sólo a personas e instituciones que hicieron contribuciones substantivas a su revisión. Los autores son responsables por todas las ideas expresadas y sus conclusiones. El límite las referencias es idealmente 40; prefiera las que correspondan a trabajos originales registradas en el PubMed. Numere las referencias en el orden en que se las menciona por primera vez en el texto. Identifíquelas mediante numerales arábigos, colocados (entre paréntesis) al final de la frase o párrafo en que se las alude. Los resúmenes de presentaciones a Congresos pueden ser citados como referencias sólo cuando fueron publicados en revistas de circulación. Cada tabla deberá ir en hojas a parte. Numere las tablas en orden consecutivo y asígneles un título que explique su contenido sin necesidad de buscarlo en el texto del manuscrito (título de la tabla). Sobre cada columna coloque un encabezamiento corto o abreviado. Cuando se requieran notas aclaratorias, agréguelas al pie de la tabla. Use notas aclaratorias para todas las abreviaturas no estándar. Cite cada tabla en su orden consecutivo de mención en el texto. Las figuras podrán ser dibujos o diseños mediante un programa computacional.

Envíe 2 reproducciones de cada figura, en blanco y negro (tamaño 9x12 cm). Las letras, números, flechas o símbolos deben verse claros y nítidos y deben tener un tamaño suficiente como para seguir siendo legibles cuando la figura se reduzca de tamaño. Sus títulos y leyendas no deben aparecer en la figura, sino que se incluirán en hoja aparte. En el respaldo de cada figura debe anotarse con lápiz de carbón o en una etiqueta, el número de la figura, el nombre del autor principal. Cite cada figura en el texto en orden consecutivo. Si una figura reproduce material ya publicado, indique su fuente de origen. Presente los títulos y leyendas de las tablas y figuras en una página separada.

Cuerpo Editorial

ISSN 0718-3321 (versión impresa)

ISSN 0718-333X (versión en línea)

NEUMOLOGIA PEDIATRICA

Órgano oficial de difusión de la
Sociedad Latinoamericana de Neumología Pediátrica

Revista NEUMOLOGIA PEDIATRICA

ISSN: 0718-3321

Versión impresa

La Revista NEUMOLOGIA PEDIATRICA de la Sociedad Chilena de Neumología Pediátrica (SOCHINEP), órgano oficial de la Sociedad Latinoamericana de Neumología Pediátrica (SOLANEP), publica artículos relevantes con la salud respiratoria infantil y del adolescente; dirigida principalmente a médicos generales, familiares, pediatras, sub especialistas en medicina respiratoria, kinesiólogos y enfermeras, con especial interés en aspectos clínicos, diagnósticos y terapéuticos. El Comité Editorial revisa cuidadosamente los trabajos enviados a nuestra sección y selecciona aquellos que brindan temas de revisión, controversia o actualidad científica. Nuestro propósito es difundir conceptos actuales y herramientas clínicas para una práctica médica adecuada con nuestros pequeños pacientes.

La Revista NEUMOLOGIA PEDIATRICA está incluida en la base de datos de: Lilacs-Bireme y Latindex. La Revista NEUMOLOGIA PEDIATRICA es publicada trimestralmente por Editorial IKU por mandato de la Sociedad Chilena de Neumología Pediátrica y es de distribución gratuita entre nuestros socios.

Instrucciones para la suscripción a nuestra revista:

Suscripción anual: \$ 15.000

Becados certificados: \$ 10.000

Número suelto: \$ 5.000

Suscripción extranjero: US\$ 50.00

Versión disco compacto: \$ 10.000

Representante y oficina comercial: Srta. Dragana Stankovic, Eventotal Ltda. Av. Camino el Alba 8670; oficina 101. Las Condes, Santiago de Chile. Teléfono: 56 (2) 2204553; Fax: 56 (2) 2241481; E-mail: ejecutiva@eventotal.cl

Editorial IKU: María Cristina Illanes H. Teléfono: 22126384; E-mail: mcristina@editorialiku.cl

Está prohibida la reproducción total o parcial de la revista para propósitos comerciales sin la autorización escrita de su Editor Responsable.

