**LA FUNCIÓN PULMONAR EN LAS ENFERMEDADES INTERSTICIALES**

**Olaia Sardón Prado**

**Sección de Neumología Infantil. Hospital Universitario Donostia. San Sebastián.**

El amplio grupo de las neumopatías intersticiales crónicas de la infancia tiene una incidencia y prevalencia desconocidas. Se ha estimado una incidencia de 1,32 casos por millón de niños y año y una prevalencia de 3,6 casos por millón de niños entre 0 y 16 años.

Distintos estudios multicéntricos han permitido mejorar la clasificación y nomenclatura de las neumopatías intersticiales haciendo especial referencia a aquellas propias del lactante, entre las que destacan los trastornos difusos estructurales o de desarrollo, los trastornos relacionados con la disfunción del surfactante, las anomalías en el crecimiento y desarrollo pulmonar que reflejan una alveolarización deficiente, y las de etiología no definida, como son la hiperplasia de células neuroendocrinas y la glucogenosis pulmonar intersticial (GPI).

Los síntomas comienzan generalmente en el periodo neonatal, con polipnea, aumento del trabajo respiratorio, alteración de la difusión de gases, hipoxemia y, en ocasiones, necesidad de soporte respiratorio con oxigeno suplementario, presión positiva continua en la vía aérea (CPAP) y/o soporte respiratorio con ventilación mecánica. El diagnóstico se establece mediante pruebas de imagen y análisis del tejido pulmonar mediante biopsia.

Respecto a la función pulmonar, las neumopatías intersticiales se caracterizan en general por presentar un patrón no obstructivo (restrictivo) con disminución de los volúmenes pulmonares, que se puede sospechar por la espirometría forzada y confirmar mediante pletismografía corporal total.En la espirometría forzada se objetiva generalmente una disminución de la FVC (<80%) y un aumento del cociente FEV1/FVC. La morfología de la rama descendente del asa espiratoria suele ser convexa. La prueba de broncodilatación es negativa, dado que no se produce incremento del FEV1 tras la administración de salbutamol inhalado.

En la pletismografía corporal total se observa generalmente una disminución de la capacidad pulmonar total y del volumen residual. La prueba de broncodilatación suele ser negativa, ya que no se produce un incremento significativo de la resistencia específica de la vía respiratoria (SReff) ni una disminución de la conductancia específica (SGeff) post salbutamol inhalado. Sin embargo, durante las agudizaciones respiratorias, podría documentarse un patrón mixto e incluso obstructivo tanto en las espirometría forzada como en la pletismografía.

En general, presentan un patrón restrictivo. La ausencia de enfermedad neuromuscular, de defectos y/o deformidad de caja torácica, debe dirigir el diagnóstico diferencial hacia una enfermedad intersticial.

Así mismo, en las enfermedades intersticiales existe una disminución de la capacidad de difusión del monóxido de carbono (DLCO). El intercambio gaseoso depende normalmente de la ventilación, de la difusión a través de la interfase alveolo-capilar y de la perfusión pulmonar. En esta patología existe una disminución de DLCO por reducción del volumen alveolar, por pérdida de superficie de la interfase alveolo-capilar secundaria a la rotura alveolar y aparición de espacios alveolares grandes, y por la alteración estructural de la interfase alveolo-capilar.

El tratamiento de las neumopatías intersticiales en la infancia no está estandarizado. En general se recomiendan medidas de soporte (como la oxigenoterapia en el caso de presentar hipoxemia crónica), un adecuado soporte nutricional, la inmunización antigripal y antineumocócica, el tratamiento agresivo de las infecciones intercurrentes, el uso selectivo de broncodilatadores durante las agudizaciones respiratorias con obstrucción bronquial acompañante y evitar la exposición a irritantes respiratorios, como el humo del tabaco. El tratamiento farmacológico más utilizado son los pulsos de metilprednisolona intravenosa y/o ciclos de hidroxicloroquina oral en monoterapia o asociada a corticoides, como en la GPI. Recientemente se ha propuesto también la utilización de azitromicina con buenos resultados en algunos casos. En pacientes que no responden a ningún tratamiento el trasplante pulmonar constituye la única alternativa terapéutica.

El pronóstico varía ampliamente según el tipo de neumopatía intersticial desde una evolución generalmente satisfactoria mostrada por pacientes afectos de GPI hasta otras evoluciones mas severa, con una mortalidad global cercana al 15%.

**Bibliografía**

Clement A. Task force on chronic interstitial lung disease in immunocompetent children. Eur Respir J. 2004; 24: 686-697.

[Deutsch GH](http://www.ncbi.nlm.nih.gov/pubmed?term=Deutsch%20GH%5BAuthor%5D&cauthor=true&cauthor_uid=17885266), [Young LR](http://www.ncbi.nlm.nih.gov/pubmed?term=Young%20LR%5BAuthor%5D&cauthor=true&cauthor_uid=17885266), [Deterding RR](http://www.ncbi.nlm.nih.gov/pubmed?term=Deterding%20RR%5BAuthor%5D&cauthor=true&cauthor_uid=17885266), [Fan LL](http://www.ncbi.nlm.nih.gov/pubmed?term=Fan%20LL%5BAuthor%5D&cauthor=true&cauthor_uid=17885266), [Dell SD](http://www.ncbi.nlm.nih.gov/pubmed?term=Dell%20SD%5BAuthor%5D&cauthor=true&cauthor_uid=17885266), [Bean JA](http://www.ncbi.nlm.nih.gov/pubmed?term=Bean%20JA%5BAuthor%5D&cauthor=true&cauthor_uid=17885266), et al; [ChILD Research Co-operative](http://www.ncbi.nlm.nih.gov/pubmed?term=ChILD%20Research%20Co-operative%5BCorporate%20Author%5D). Diffuse lung disease in young children: application of a novel classification scheme. Am J Respir Crit Care Med. 2007; 176: 1120-1128.

[Langston C](http://www.ncbi.nlm.nih.gov/pubmed?term=Langston%20C%5BAuthor%5D&cauthor=true&cauthor_uid=19323600), [Dishop MK](http://www.ncbi.nlm.nih.gov/pubmed?term=Dishop%20MK%5BAuthor%5D&cauthor=true&cauthor_uid=19323600). Diffuse lung disease in infancy: a proposed classification applied to 259 diagnostic biopsies. Pediatr Dev Pathol. 2009; 12: 421-437.

[Clement A](http://www.ncbi.nlm.nih.gov/pubmed?term=Clement%20A%5BAuthor%5D&cauthor=true&cauthor_uid=20727133), [Nathan N](http://www.ncbi.nlm.nih.gov/pubmed?term=Nathan%20N%5BAuthor%5D&cauthor=true&cauthor_uid=20727133), [Epaud R](http://www.ncbi.nlm.nih.gov/pubmed?term=Epaud%20R%5BAuthor%5D&cauthor=true&cauthor_uid=20727133), [Fauroux B](http://www.ncbi.nlm.nih.gov/pubmed?term=Fauroux%20B%5BAuthor%5D&cauthor=true&cauthor_uid=20727133), [Corvol H](http://www.ncbi.nlm.nih.gov/pubmed?term=Corvol%20H%5BAuthor%5D&cauthor=true&cauthor_uid=20727133). Interstitial lung diseases in children. [Orphanet J Rare Dis](http://www.ncbi.nlm.nih.gov/pubmed/20727133). 2010; 5:22.

[Dishop MK](http://www.ncbi.nlm.nih.gov/pubmed?term=Dishop%20MK%5BAuthor%5D&cauthor=true&cauthor_uid=22018036). Paediatric interstitial lung disease: classification and definitions. [Paediatr Respir Rev.](http://www.ncbi.nlm.nih.gov/pubmed/22018036) 2011; 12: 230-7.

[Kurland G](http://www.ncbi.nlm.nih.gov/pubmed?term=Kurland%20G%5BAuthor%5D&cauthor=true&cauthor_uid=23905526), [Deterding RR](http://www.ncbi.nlm.nih.gov/pubmed?term=Deterding%20RR%5BAuthor%5D&cauthor=true&cauthor_uid=23905526), [Hagood JS](http://www.ncbi.nlm.nih.gov/pubmed?term=Hagood%20JS%5BAuthor%5D&cauthor=true&cauthor_uid=23905526), [Young LR](http://www.ncbi.nlm.nih.gov/pubmed?term=Young%20LR%5BAuthor%5D&cauthor=true&cauthor_uid=23905526), [Brody AS](http://www.ncbi.nlm.nih.gov/pubmed?term=Brody%20AS%5BAuthor%5D&cauthor=true&cauthor_uid=23905526), [Castile RG](http://www.ncbi.nlm.nih.gov/pubmed?term=Castile%20RG%5BAuthor%5D&cauthor=true&cauthor_uid=23905526), et al. [American Thoracic Society Committee on Childhood Interstitial Lung Disease (chILD) and the chILD Research Network](http://www.ncbi.nlm.nih.gov/pubmed?term=%22American%20Thoracic%20Society%20Committee%20on%20Childhood%20Interstitial%20Lung%20Disease%20(chILD)%20and%20the%20chILD%20Research%20Network%22%5BCorporate%20Author%5D). An official American Thoracic Society clinical practice guideline: classification, evaluation, and management of childhood interstitial lung disease in infancy. [Am J Respir Crit Care Med.](http://www.ncbi.nlm.nih.gov/pubmed/23905526) 2013; 188: 376-394.

[Kuo CS](http://www.ncbi.nlm.nih.gov/pubmed?term=Kuo%20CS%5BAuthor%5D&cauthor=true&cauthor_uid=24752172), [Young LR](http://www.ncbi.nlm.nih.gov/pubmed?term=Young%20LR%5BAuthor%5D&cauthor=true&cauthor_uid=24752172). Interstitial lung disease in children. [Curr Opin Pediatr.](http://www.ncbi.nlm.nih.gov/pubmed/24752172) 2014; 26: 320-327.