

37 Congreso
Nacional
CENTRO DE
CONVENCIONES
INTERNACIONALES

Barcelona
22/25
MAYO 2024

seram
Sociedad Española de Radiología Médica

FERM
FUNDACIÓN ESPAÑOLA DE RADIOLOGÍA MÉDICA

RC | RADIOLEGS
DE CATALUNYA

HIPERPLASIA PULMONAR DE CÉLULAS NEUROENDOCRINAS EN LA INFANCIA

Jorge López Beneyto 1, Elisabetta Ponte 2, Carlos Pastor Sánchez 1, Francisco Anaya Barea 1, Nazaret Orgaz Méndez, Fernando Dotor García-Soto 1, Marina Fernández Marmolejo 1, Miguel Ángel Rienda 1

¹Hospital General Universitario de Ciudad Real, Ciudad Real; ² Complejo Hospitalario Universitario de Toledo, Toledo

Objetivos:

Describir la clasificación de las enfermedades intersticiales en niños menores de 2 años y los criterios ChILD.

Ilustrar las características radiológicas de la hiperplasia pulmonar de células neuroendocrinas mediante un abordaje multimodal con radiografía convencional (RC) y tomografía computarizada (TC).

Ilustrar casos clínicos recogidos en el Hospital General Universitario de Ciudad Real.

Proponer un algoritmo que permita una aproximación diagnóstica a esta enfermedad en el grupo de edad en el que se encuentran los pacientes.

Revisión del tema.

La enfermedad pulmonar intersticial en la infancia es menos frecuente que en la adultez. A pesar de esto, existen algunas entidades que son características de este grupo de edad y caen dentro del espectro de las enfermedades pulmonares intersticiales infantiles (chILD).

Una de ellas es la hiperplasia difusa de células neuroendocrinas pulmonares (DIPNECH), una entidad que clásicamente se conocía como taquipnea infantil persistente (1).

Las células neuroendocrinas pulmonares son células epiteliales que revisten las paredes bronquiales y se encuentran a lo largo del tracto respiratorio (desde la tráquea hasta los bronquiolos terminales). Estas células juegan un papel importante en el desarrollo pulmonar durante la vida fetal, actuando como quimiorreceptores para la hipoxemia.

Histológicamente, esta enfermedad se caracteriza por una proliferación de células neuroendocrinas que inicialmente adoptan un crecimiento lineal, agrupándose luego en cúmulos celulares en el epitelio respiratorio. Dependiendo de la morfología y el tamaño, se pueden llamar tumorlets si tienen menos de 5 mm de tamaño y presentan una morfología nodular, mientras que si son más grandes, se clasifican como tumores carcinoide, carcinoma neuroendocrino bien diferenciado (3).

El diagnóstico definitivo se realiza mediante biopsia pulmonar, requiriendo una correcta confirmación histopatológica con inmunotinción para bombesina (2,3,4,8).

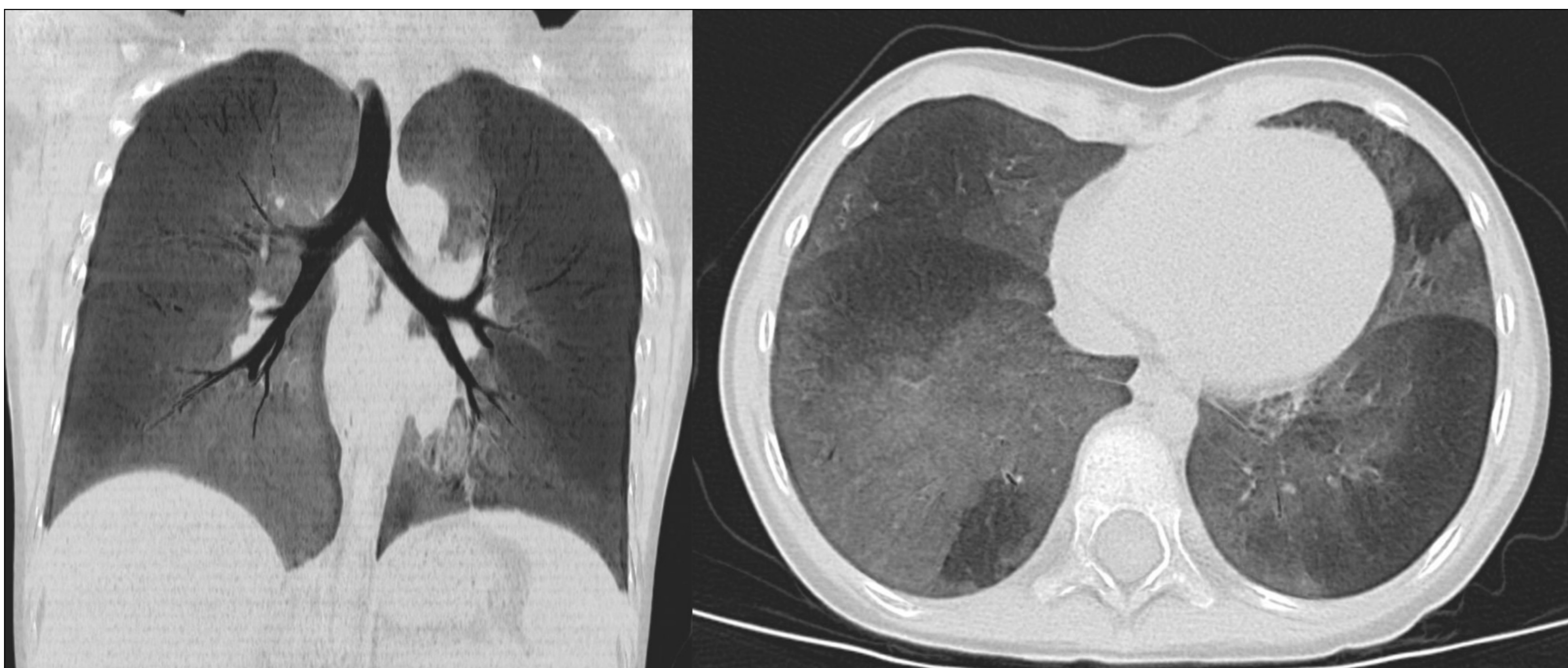
Sin embargo, la biopsia se realiza con menos frecuencia en niños que en adultos, ya que esta enfermedad puede ser reconocida tempranamente por sus hallazgos clínico-radiológicos, lo cual es un avance muy significativo desde el punto de vista del pronóstico y tratamiento (4).

Considerando los hallazgos radiológicos de la enfermedad, se delinearán los aspectos clave de cada una de las modalidades que ayudan en el diagnóstico de la enfermedad.

La radiografía de tórax muestra una opacidad difusa, en parches, de vidrio esmerilado, localizada principalmente en los campos pulmonares inferiores. Sin embargo, en muchos pacientes podemos encontrar radiografías anodinas (1,6).

Por otro lado, en la TCAR podemos encontrar opacidades en vidrio esmerilado, parcheada o difusas, localizadas principalmente en los lóbulos inferiores que a veces pueden indicar la presencia de bronquiolitis constrictiva asociada. También podemos encontrar micronódulos de distribución centrolobulillar con atenuación en vidrio esmerilado. A veces es complicado en pacientes adultos diferenciar el patrón micronodular de los nódulos de tumor carcinoide, tumorlets o incluso de pequeñas metástasis pulmonares (3,4,5,6).

El MinIP y la TC en espiración muestran atrapamiento de aire; sin embargo, este último no se suele realizar debido al exceso de radiación (6).



Otras anomalías menos frecuentes y mucho menos específicas son la consolidación, el engrosamiento de la pared bronquial, la bronquiectasia y las opacidades lineales y reticulares.

Desde el punto de vista de la presentación clínica, en la infancia, afecta a lactantes menores de 2 años, en forma de taquipnea, retracciones, crepitaciones e hipoxia.

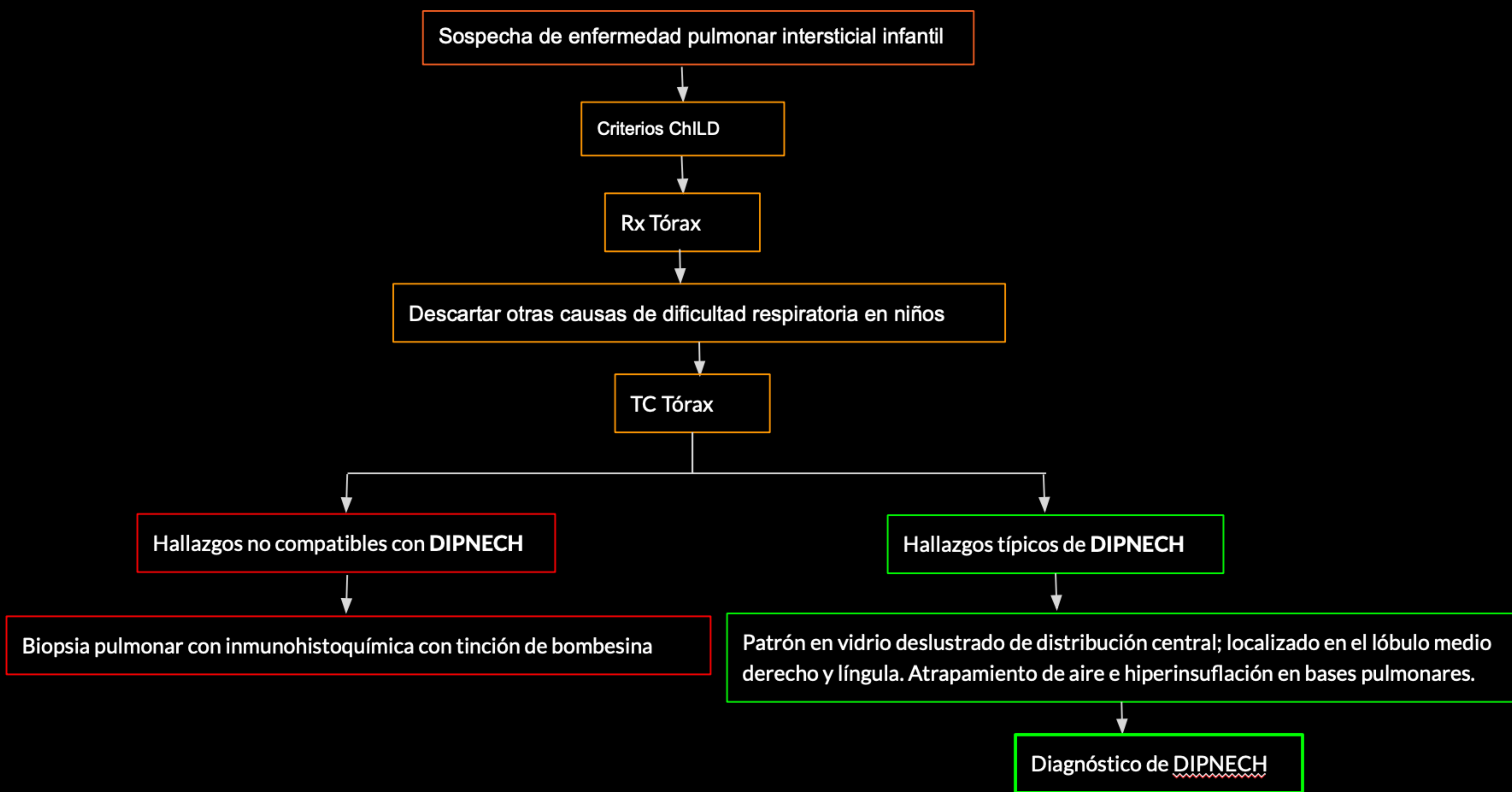
Las pruebas espirométricas en pacientes sintomáticos (principalmente adultos) varían de patrones obstructivos a mixtos (obstructivo/restrictivo), siendo normales en más de la mitad de los pacientes (7).

Los principales diagnósticos diferenciales son el asma y la bronquitis/bronquiolitis crónica (5).

A diferencia de muchas otras formas de chILD, no se ha demostrado que el uso de corticoesteroides sea beneficioso, ya que el tratamiento se orienta principalmente a prevenir la hipoxia. (9)

Por todo lo anterior, nuestra propuesta es un algoritmo diagnóstico clínico-radiológico (Figura 1), que se ha realizado conjuntamente con el servicio de pediatría, con el fin de ser menos invasivo en el paciente más joven, ya que las características clínico-radiológicas tienen una especificidad tal que facilita el inicio del tratamiento con soporte ventilatorio de forma precoz.

Fig 1. ALGORITMO DE DIAGNÓSTICO DE LA HIPERPLASIA PULMONAR DE CÉLULAS NEUROENDOCRINAS EN LA INFANCIA (DIPNECH)



Presentamos 3 casos recogidos en nuestro hospital mostrando los antecedentes personales, clínicos y estudio de imagen con el fin de ayudar a identificar esta entidad que supone un reto diagnóstico.

Caso 1. Lactante de cuatro meses que presenta episodios recurrentes de dificultad respiratoria con mejoría transitoria. Sibilancias ocasionales, taquipnea esporádica y retracciones subcostales diarias.

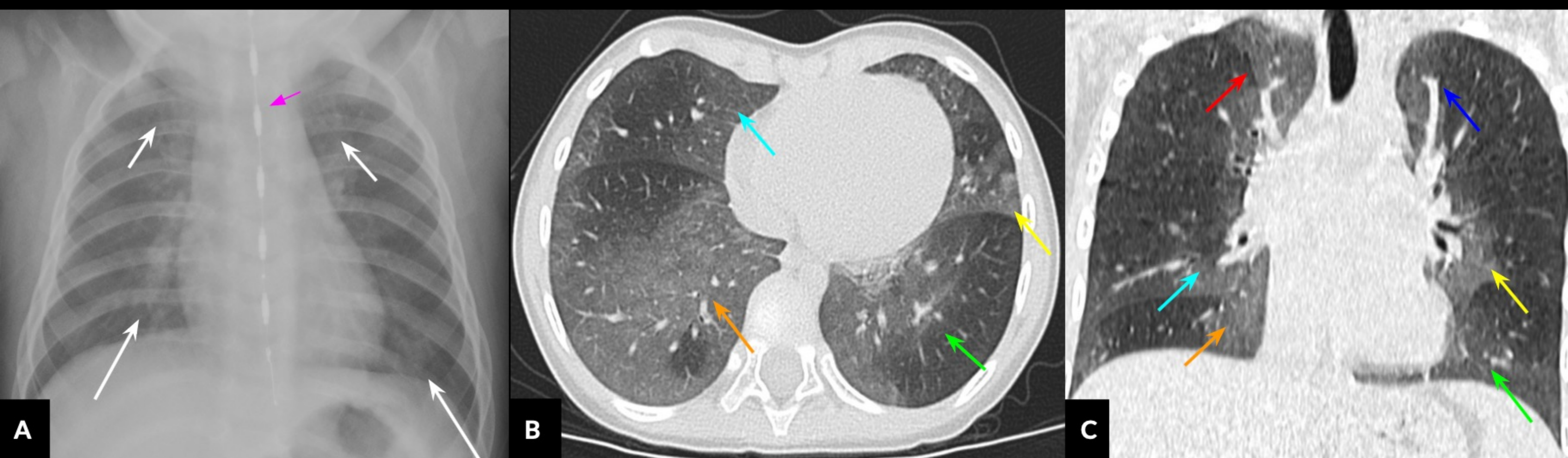


Fig. 2. A. Radiografía de tórax. Proyección anteroposterior. Patrón en vidrio deslustrado parcheado en zonas pulmonares bilaterales superiores (flechas blancas cortas) e inferiores (flechas blancas largas), y catéter de Prueba de Impedancia Esofágica (flecha rosa). TC torácica de alta resolución. B. Imagen axial que muestra opacificación parcheada en vidrio deslustrado que afecta al lóbulo superior derecho (flecha roja), lóbulo superior derecho (flecha azul claro) lóbulo inferior derecho (flecha naranja), lóbulo superior izquierdo (flecha azul), lingula (flecha amarilla) y lóbulo inferior izquierdo (flecha verde). C. Imagen coronal. Las opacidades en vidrio deslustrado también son predominantemente centrales (flechas).

Caso 2. Lactante de 6 meses que se presenta con polipnea y retracciones subcostales de 6 semanas de evolución tras sintomatología catarral. A la exploración presentaba retracciones subcostales, supraesternales e intercostales, saturación de oxígeno despierto del 92-94%, con desaturación nocturna que alcanzaba el 89%. Frecuencia respiratoria de 60-70 br/min.

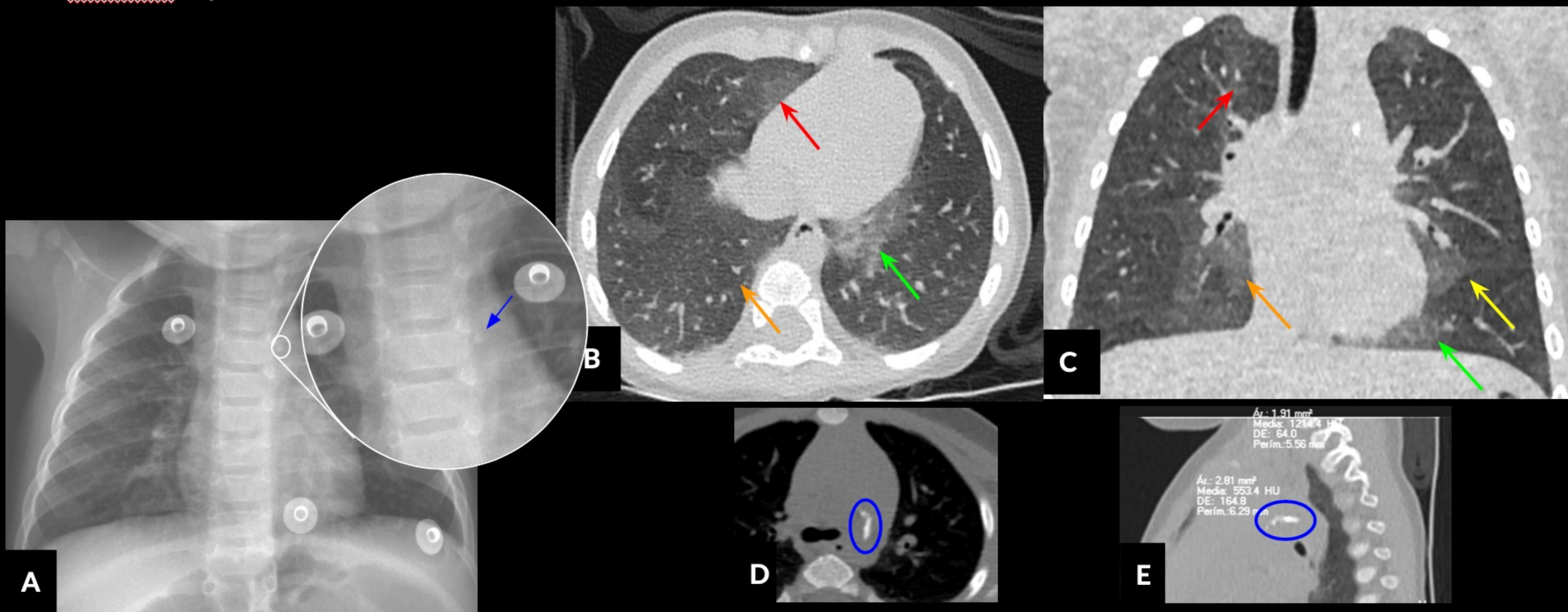


Fig. 3. A. Radiografía de tórax. Proyección anteroposterior. Hiperinsuflación pulmonar. Incidentalmente, aumento focal de la densidad a nivel paramediastínico izquierdo coincidente con la calcificación del ductus arterioso visualizada en la TC (flecha azul). TC torácica de alta resolución. B. Imagen axial que muestra opacificación parcheada en vidrio deslustrado que afecta al lóbulo superior derecho (flecha roja), lóbulo medio derecho (flecha azul claro), lóbulo inferior derecho (flecha naranja) y lóbulo inferior izquierdo (flecha verde) y llingula (flecha amarilla). C. Imagen coronal. Las opacidades en vidrio deslustrado también son predominantemente centrales (flechas). D. Imagen axial que muestra calcificación del conducto arterioso (círculo azul). E. Imagen sagital que muestra calcificación del conducto arterioso (círculo azul).

Caso 3. Lactante de 4 meses que presenta episodios de dificultad respiratoria con mejoría transitoria. En la exploración pulmonar, presentaba hipoventilación generalizada con roncus en los campos medio e inferior y crepitantes en la base derecha.

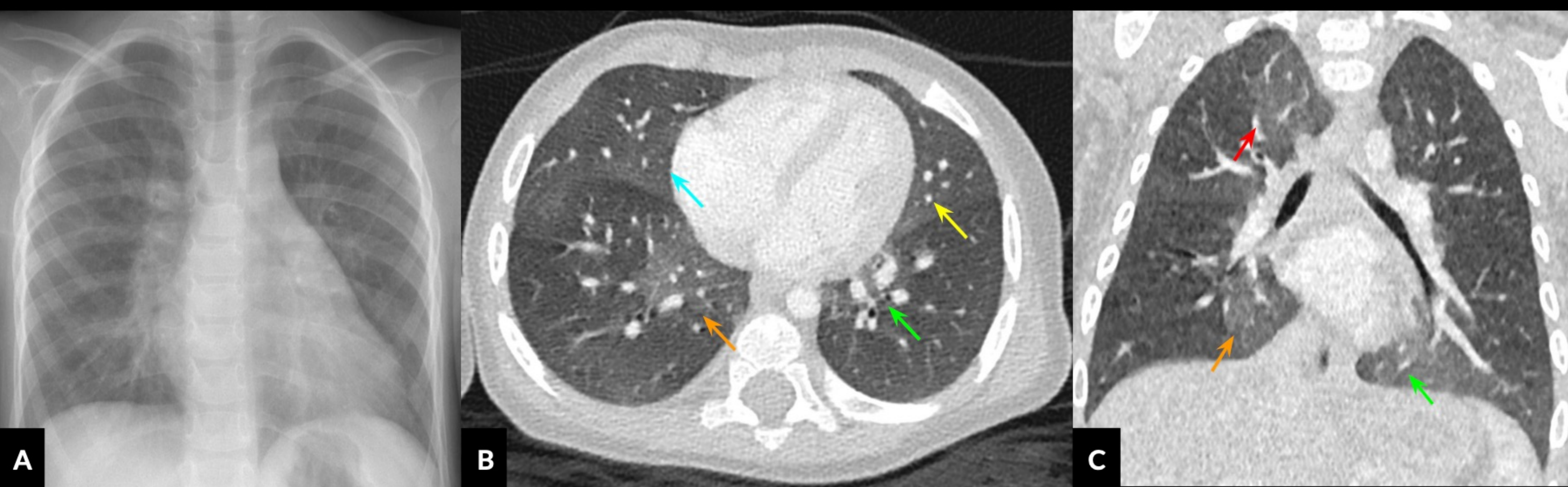


Fig. 4. A. Radiografía de tórax. Proyección anteroposterior. Normal. TC de tórax de alta resolución. B. Imagen axial que muestra opacificación en vidrio deslustrado parcheado que compromete lóbulo superior derecho (flecha roja), lóbulo inferior derecho (flecha celeste), lóbulo inferior derecho (flecha naranja), lóbulo inferior izquierdo (flecha verde) y llingula (flecha amarilla). C. Imagen coronal. Las opacidades en vidrio deslustrado también son predominantemente centrales (flechas).

Conclusión.

Los radiólogos deben conocer las manifestaciones radiológicas de esta enfermedad rara en TC sin contraste para facilitar el diagnóstico precoz y mejorar así el pronóstico y la calidad de vida de estos pacientes.

Bibliografía.

1. Aguayo SM, Miller YE, Waldron JA Jr, Bogin RM, Sunday ME, Staton GW Jr, et al. Idiopathic diffuse hyperplasia of pulmonary neuroendocrine cells and airways disease. *N Eng J Med*. 1992;327:1285–8.
2. Davies SJ, Gosney JR, Hansell DM, et al. Diffuse idiopathic pulmonary neuroendocrine cell hyperplasia: an under-recognised spectrum of disease. *Thorax* 2007;62:248e52.
3. Gosney JR. Diffuse idiopathic pulmonary neuroendocrine cell hyperplasia as a precursor to pulmonary neuroendocrine tumors. *Chest* 2004;125:108S.
4. Carr LL, Kern JA, Deutsch GH. Diffuse idiopathic pulmonary neuroendocrine cell hyperplasia and neuroendocrine hyperplasia of infancy. *Clin Chest Med* 2016;37:579–87.
5. Gosney JR, Travis WD. Diffuse idiopathic pulmonary neuroendocrine cell hyperplasia. In: Travis WD, Brambilla E, Muller-Hermelink HK, et al., editors. *Pathology and genetics: tumors of the lung, pleura, thymus and heart*. Lyon: IARC Press; 2004. p. 77e8.
6. Chassagnon G, Favelle O, Marchand-Adam S, de Muret A, Revel MP. DIPNECH: When to suggest this diagnosis on CT. *Clin Radiol*. 2015;70:317–25.
7. Deterding RR, Pye C, Fan LL, et al. Persistent tachypnea of infancy is associated with neuroendocrine cell hyperplasia. *Pediatr Pulmonol* 2005; 40(2):157–65.
8. Young LR, Brody AS, Inge TH, et al. Neuroendocrine cell distribution and frequency distinguish neuroendocrine cell hyperplasia of infancy from other pulmonary disorders. *Chest* 2011;139(5):1060–71.
9. Gomes VC, Silva MC, Maia Filho JH, et al. Diagnostic criteria and follow-up in neuroendocrine cell hyperplasia of infancy: a case series. *J Bras Pneumol*. 2013;39(5):569-578. doi:10.1590/S1806-37132013000500007