

ENFERMEDAD PULMONAR CRÓNICA EN LA INFANCIA DIAGNÓSTICO INICIAL

Maximiliano Salim
Servicio de Neumonología –Htal Garrahan.

Noviembre 2015



ENFERMEDAD PULMONAR CRÓNICA EN LA INFANCIA DIAGNÓSTICO INICIAL



Maximiliano Salim
Servicio de Neumonología –Htal Garrahan.

Noviembre 2015

ENF. PULMONAR CRONICA

Sospecha en la consulta pediátrica

- **Historia perinatal**
- **Hallazgo por examen físico o imágenes**
- **Obstrucción bronquial recurrente o persistente**
- **Infección pulmonar recurrente focal (en la misma o diferente zona) o difusa**
- **Tos crónica como única manifestación**
- **Disnea**

ENF. PULMONAR CRONICA SOSPECHA

- **Enfermedad aguda o crónica (enf crónica reagudizada?)**
- **Patología pulmonar focal o difusa**
- **Enfermedad pulmonar exclusiva o con manifestaciones extrapulmonares**
- **Huésped normal o inmunocomprometido**

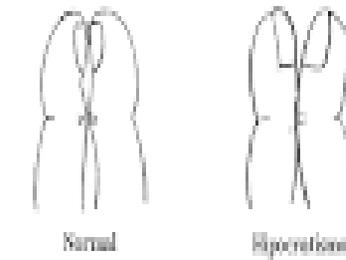
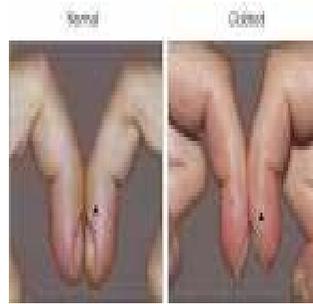
ENF. PULMONAR CRONICA

CONSULTA INICIAL

- Anamnesis amplia:
antecedentes familiares y personales
factores de riesgo
injuria pulmonar severa previa
enfermedad de base
- Examen físico completo:
peso, talla, FR, FC. Oximetría de pulso. Evaluar
crecimiento.
elasticidad torácica, diámetro ant-post del tórax
tos, sibilancias, rales persistentes, hipocratismo digital
manifestaciones extrapulmonares.

ENFERMEDAD PULMONAR CRÓNICA

EXAMEN FÍSICO



ENF. PULMONAR CRONICA

- Tos crónica , generalmente productiva sin respuesta a tratamientos por más de tres meses.
- Tendencia a desarrollar bronquiectasias
- Grados variados de limitación al flujo aéreo
- Infecciones respiratorias recurrentes canaliculares (bronquitis mucopurulenta , neumonía recurrente)
- Tendencia a la colonización bacteriana en vías aéreas inferiores
- Evolución progresiva.

ENF. PULMONAR CRÓNICA DIAGNOSTICO SINDRÓMICO

**Enf. pulmonar crónica en el lactante
perinatal**

1eros meses de vida

Asma bronquial

Síndrome bronquítico crónico

Malformación pulmonar

Neumonía intersticial crónica

ENF. PULMONAR CRONICA

DIAGNÓSTICOS

- Enf. pulmonar crónica en el lactante:
displasia broncopulmonar, postviral, fibrosis quística, malformaciones, neumonía intersticial
- Síndr. asmático:
sibilancias transitorias, asma
- Síndr. bronquítico crónico, bronquiectasias:
aspirativo, postinfeccioso, fibrosis quística, inmunodeficiencias primarias, disquinesia ciliar
- Bronquiolitis obliterante
- Neumonía intersticial crónica
- Enfermedades sistémicas con compromiso pulmonar.
- Tuberculosis

ENF. PULMONAR CRONICA: DBP

Tabla I. Criterios diagnósticos y clasificación de severidad de la DBP

	Edad gestacional	
	< 32 semanas	≥ 32 semanas
Momento de la evaluación:	36 semanas PMA ó alta al domicilio	>28 d. pero < 56 días de edad postnatal ó alta al domicilio
Tratamiento con Oxígeno:	> 21% durante ≥ 28 días	> 21% durante ≥ 28 días
Displasia Broncopulmonar:		
- DBP Leve	Respira aire ambiente	Respira aire ambiente
- DBP Moderada	FiO ₂ < 0.30	FiO ₂ < 0.30
- DBP Severa	FiO ₂ ≥ 0.30 y/o CPAP ó VM	FiO ₂ ≥ 0.30 y/o CPAP ó VM

PMA: Edad postmenstrual; FiO₂: Fracción de oxígeno inspirado; CPAP: Presión positiva continua de la vía aérea; VM: ventilación mecánica; DBP: displasia broncopulmonar.

Jobe AH, Bancalari E. *AM J Respir Crit Care Med.* 2001; 163:1723-9

BRONQUIECTASIAS

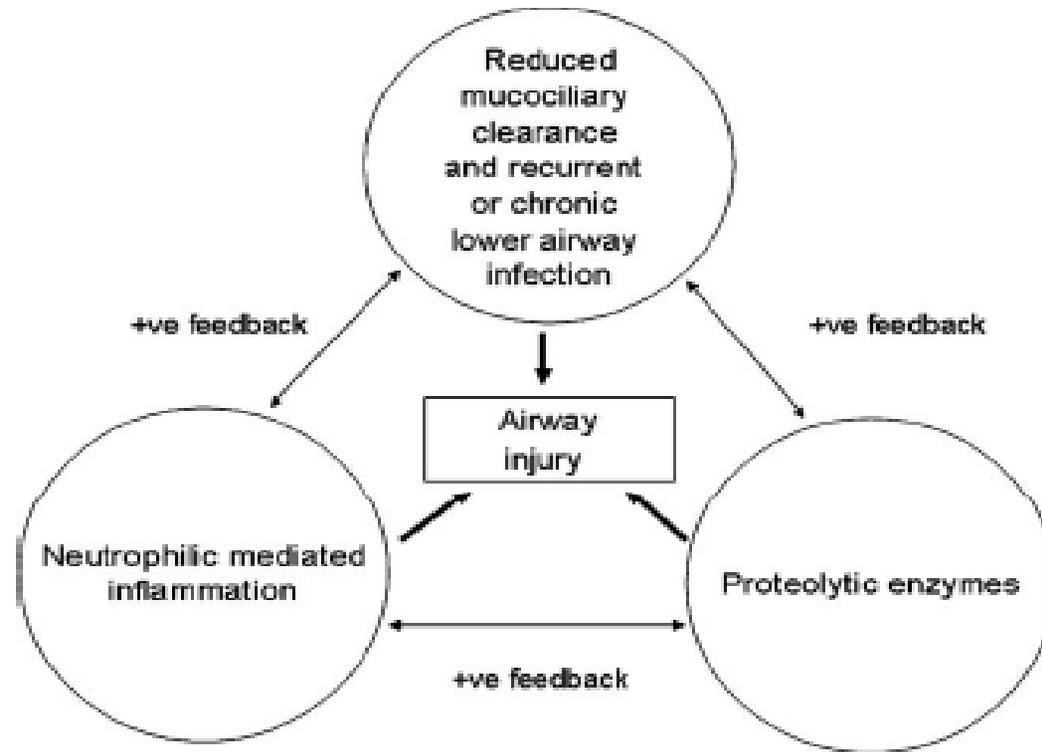
Son lesiones permanentes de la vía aérea caracterizadas por:

- **dilatación irreversible de la misma.**
- **alteraciones del clearance mucociliar**
- **retención de secreciones**
- **reinfección pulmonar**



*Rene Theophile Hyacinthe Laennec
(1781-1826):*

BRONQUIECTASIAS



BRONQUIECTASIAS

PREVALENCIA

- Difiere entre países desarrollados y en vías de desarrollo
- Declinó en países desarrollados(48/100.000 1940 a 10/100.000 1970 .EUA)- (143 /1.000.000 1972 *87/1.000.000 1992,Finlandia)
- Nueva Zelanda 3,7 /100.000 año.
- Mayor incidencia en población indígena y autóctona.

Bronquiectasias/ Nueva Zelanda

TAC DE ALTA RESOLUCIÓN(score Bhalla)

MENORES DE 15 a

TOS PROD. MAS DE 6 SEMANAS O 3 MESES/ AÑO POR DOS AÑOS

RX PERSISTENTEMENTE PATOLÓGICA

DESCARTAR FQ

New Zealand national incidence of bronchiectasis
“too high” for a developed country

Table 1 Age, sex, and past history

Male:female ratio	28:37 (54% female)
Age at diagnosis	Median 5.2 years (range 0.5–15 years)
Age at onset of cough	Median 2.3 years (range 0–14 years)
Duration of symptoms	Median 1.0 years (range 6 weeks to 14 years)
Age first (non-bronchiectasis) respiratory hospitalisation (74%)	Median 1.0 years (range 1 month to 13 years)
	29% bronchopneumonia
	33% lobar pneumonia
	38% bronchiolitis

Table 3 Aetiology of confirmed cases

Aetiology	% (n)
Unknown/idiopathic	54 (35)
Post infectious	22 (6 adenovirus, 3 pertussis, 1 tuberculosis, 4 other)
Post oncology	11 (5 leukaemia, 2 lymphoma; 1 had bone marrow transplant)
Aspiration	6 (3 chronic aspiration, 1 retained peanut)
Primary immunodeficiency	6 (4, all humoral deficiencies)

BRONQUIECTASIAS :Etiología

TABLE 1		Aetiology of bronchiectasis		
Aetiology	Subjects n	FEV₁	FVC	
Immunodeficiency	46	75 (15–133)	76 (14–122)	
Primary immune defects				
Panhypogammaglobulinaemia	3			
Hyper-IgE syndrome	2			
Mannose-binding protein deficiency	1			
Qualitative antibody deficiency	1			
IgG deficiency	4			
Combined variable immunodeficiency	14			
Undefined combined immunodeficiency	6			
X-linked agammaglobulinaemia	4			
MHC class-2 deficiency	1			
B-cell deficiency	1			
Chronic mucocutaneous candidiasis	1			
Chronic granulomatous disease	1			
Wiskott–Aldrich syndrome	1			
Secondary immune defects				
Post-chemotherapy	1			
AIDS	5			
Idiopathic	35	69 (34–104)	78 (51–116)	
Aspiration	25	71 (33–91)	69 (36–105)	
Primary ciliary dyskinesia	20	66 (39–100)	82 (46–111)	
Childhood respiratory infection	5	39 (26–62)	64 (42–76)	
Measles	2			
Pertussis	1			
Adenovirus	1			
Tuberculosis	1			
Congenital structural malformation	5	83 (78–85)	92 (84–98)	
Congenital lobar emphysema	1			
Pulmonary artery sling	1			
Bronchial atresia with bronchocoele	1			
Yellow nail syndrome	1			
Bronchomalacia	1			

Data are presented as median percentage predicted (range), unless otherwise stated. FEV₁: forced expiratory volume in one second; FVC: forced vital capacity; Ig: immunoglobulin; MHC: major histocompatibility complex.

Bronquiectasias: Etiología

Table AIII Causes of bronchiectasis

Ref	Year	Country	N	Post-infection	Immune defect	CTD	ABPA	CF	Ciliary	IBD	Obstruction or foreign body	Aspiration or inhalation	Asthma	Congenital or airway abnormality	No cause identified
Children															
8	1994	UK*	41	(32)†	27			NA‡	14					15%	37%
42	2001	Turkey	23	35	17			17	13				17		0%
19	2003	NZ	66	25	12			NA‡				10		1%	50%
23	2004	UK§	93	30	26			0	1			3	1	8%	18%
232	2005	UK*	136	4	34			NA‡	15			18		4%	25%
All ages															
483	2000	Italy	49	6	4	2	0		4	2	10	2	4	6%	55%
Adults															
46	1995	USA	123	42	4			4							30%
22	2000	UK*	150	29	8	3	7	3	2	1		4		1%	53%
54	2003	UK	100	33	1	6	1								41%

Data shown as percentages.

*Tertiary referral populations.

†Authors discounted prior pneumonia or pertussis in the absence of an immune defect as a possible cause of bronchiectasis.

‡A diagnosis of cystic fibrosis was excluded prior to study entry.

§Mixed secondary and tertiary referral population.

ABPA, allergic bronchopulmonary aspergillosis; CF, cystic fibrosis; CTD, connective tissue disease; IBD, inflammatory bowel disease.

BRONQUIECTASIAS

Hospital Garrahan, 1988-2002:
687 pacientes

- **Post IRAB**
59%
- **FQ**
16%
- **Inmunodeficiencias primarias**
11%
- **Sindr. aspirativo crónico**
4,8%
- **Malformaciones pulmonares**
3,2

Tabla 1. Clasificación de las bronquiectasias (n: 687)

Grupo I: posinfecciosas

- Infección aguda baja inespecífica: 59%
- Sarampión: 1,3%
- Tuberculosis: 1,2%
- Coqueluche: 0,6%
- Aspergilosis: 0,4%

Grupo II: aspirativas

- Síndrome aspirativo crónico: 4,8%
- Atresia de esófago: 2,3%
- Reflujo gastroesofágico: 1,6%
- Trastornos de deglución: 0,7%
- Fístula broncoesofágica adquirida: 0,1%
- Cuerpos extraños: 0,4%

Grupo III: enfermedades genéticas o congénitas

- Fibrosis quística: 16%
- Inmunodeficiencias primarias: 11%
- Malformaciones pulmonares: 3,2%
- Kartagener: 0,9%
- Mounier-Kuhn: 0,1%
- Marfan: 0,1%
- Sin diagnóstico: 0,2%

Grupo IV: misceláneas

- Neumonitis actínica y/o por drogas: 0,4%
- Sarcoidosis: 0,1%
- Carcinoma mucoepidermoide endobronquial: 0,1%
- Tumor pseudoinflamatorio pulmonar: 0,3%
- Mucopolisacaridosis: 0,1%
- Atresia de vías biliares transplantada: 0,1%

Bronquiectasias : congénitas????

- Síndrome de Campbell Williams (ausencia congénita de cartílagos bronquiales)
- Síndrome de Mounier Khun
(traqueobroncomegalia)
- Síndrome de Marfan
- Asociados a Fístulas tráqueoesofágica

GENERALIZED BRONCHIECTASIS ASSOCIATED WITH DEFICIENCY OF CARTILAGE IN THE BRONCHIAL TREE

BY

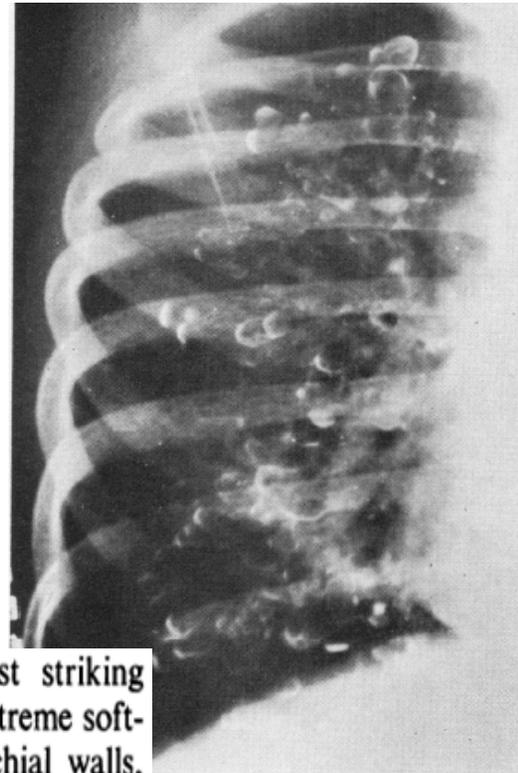
HOWARD WILLIAMS and PETER CAMPBELL

From the Departments of Clinical Research and Pathology, Royal Children's Hospital, Melbourne

(RECEIVED FOR PUBLICATION JULY 20, 1959)



FIG. 2a.—Case 1. J.G. Bronchogram of right bronchial tree in inspiration showing gross bronchial dilatation beyond segmental bronchi but no bronchiolar filling.



J.G. Film in inspiration taken 40 hours after administration of dye and no filling of small bronchi.

The most striking feature was the extreme softness of the bronchial walls, which, despite formalin fixation, were as flabby as blood vessels.

Bronquiectasias

Cuando sospechar-Guías Británicas

- Tos crónica productiva (ocho semanas)
- Cultivos bacterianos + donde se aísla
Staph., Haemoph, Pseudom., Myc no TBC, Complejo Burkhol
cepacia.
- Neumonía persistente (clínica / radiología). Neumonía
recurrente
- Asma que no responde al tto.
- Síndrome coqueluchoide mas de 6m de evolución.
- Síntomas respiratorios en pacientes con anomalías del tracto
digestivo superior y/o vía aérea superior
- Hemoptisis.

BRONQUIECTASIAS

GUÍAS BRITÁNICAS

- Defectos congénitos de la vía aérea
- Síndromes aspirativos y cuerpos extraños
- Historia de infecciones previas
- BAAR (Myc. TBC y no TBC)
- Inmunodeficiencias primarias especialmente anticuerpos
- Aspergilosis broncopulmonar alérgica (IgE , Rast/Cap, precipitinas)
- Asma que no responde al tratamiento.
- Síndrome de panbronquiolitis en raza oriental
- Fibrosis Quística
- Desórdenes del tejido conectivo especialmente artritis reumatoidea
- Desórdenes de la función ciliar (historia neonatal , oma , infertilidad)
- Enfermedad inflamatoria intestinal con tos crónica productiva.

Bronquiectasias e Inmunodeficiencias

- Ante la sospecha/hallazgo de bronquiectasias y hallazgos de déficit en laboratorios iniciales.
- Perfil inmunológico normal pero:
- Baja talla , anomalías cardíacas, defectos cráneo faciales, hipocalcemia, telangiectasias óculocutáneas, eczema , dermatitis , organomegalias , adenomegalias, fallo en el medro, endocrinopatías.
- Historia familiar de inmunodeficiencias
- Infecciones severas.

Bronquiectasias/ Inmunodeficiencias/Inmunodeficiencia común variable

Niña de 7 años

AP Neumonías bacterianas recurrentes
Neumonía viral (Adenovirus +)

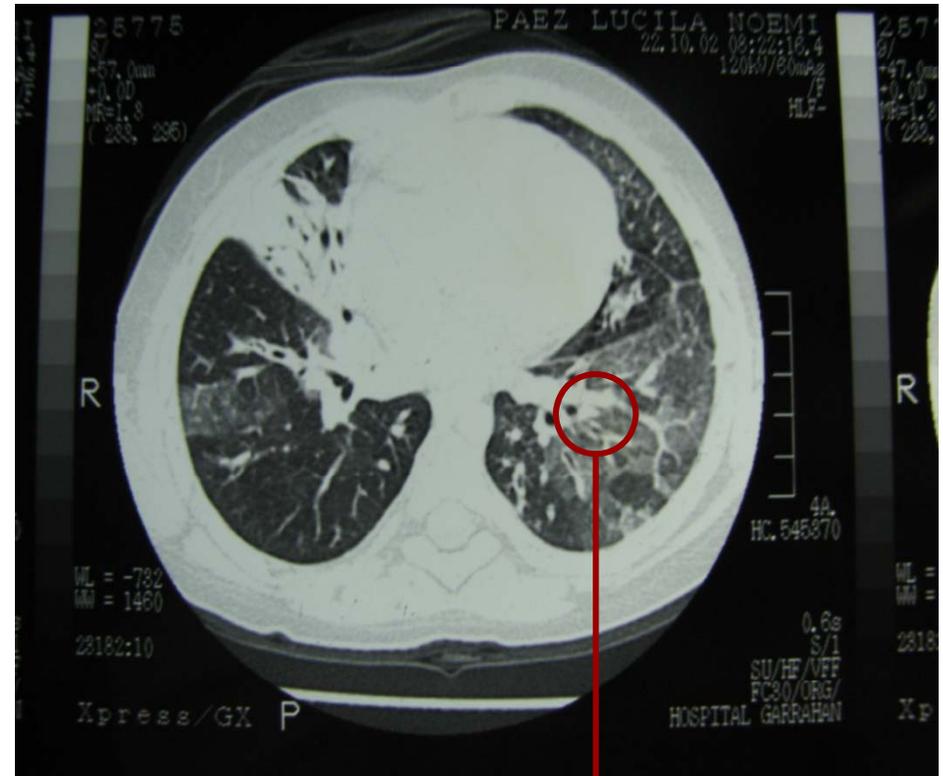
EF Tos productiva, disnea, sibilancias

EFR Incapacidad obstructiva moderada
sin R^{ta} a broncodilatadores

IgG e IgA ↓↓, IgM normal

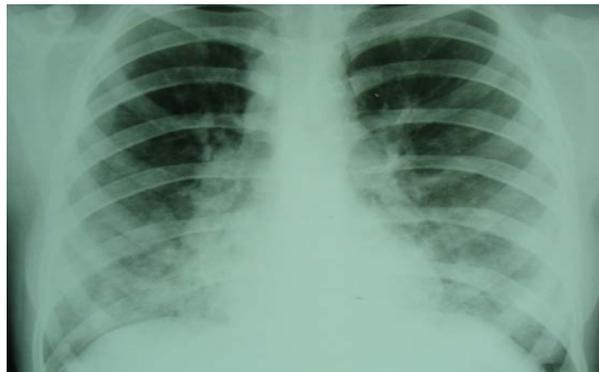
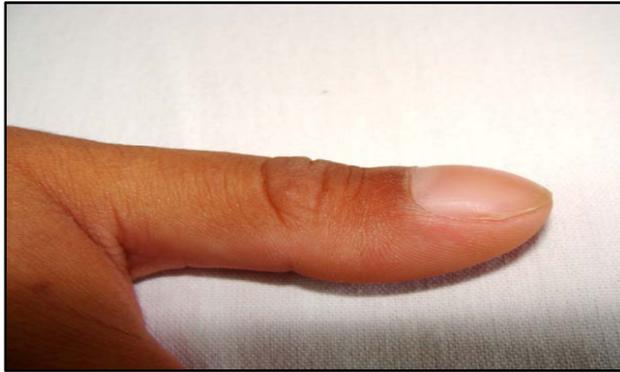
Ausencia de Ac

Linfocitos B: N^o normal (CD19: 16 %)



Fibrosis de la pared bronquiolar
y peribronquiolar
Depósitos de fibrina, colágeno
Algún macrófago

BRONQUIECTASIAS



Bronquiectasias : Inmunodeficiencias

Table 3

Primary immune deficiency diseases associated with bronchiectasis in children

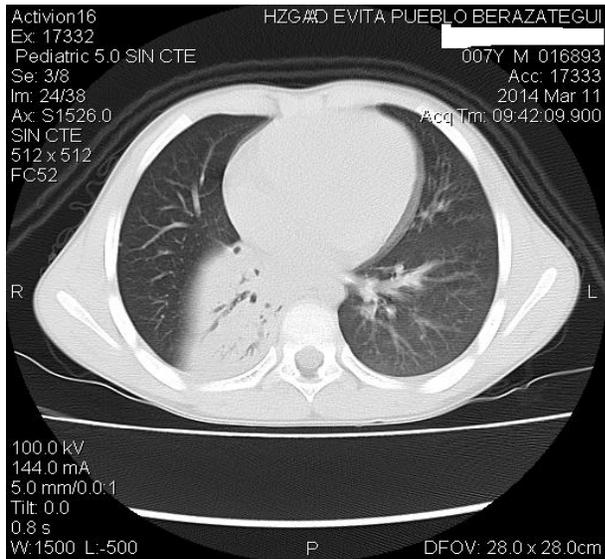
Diseases	Immunological abnormalities
Agammaglobulinaemia	low serum Igs, no Ab responses, decreased or absent B-cells
Class switch recombination defects	low serum IgG & IgA, normal or high IgM
Common variable immunodeficiency	low serum Igs, poor Ab responses, variable T-cell defects
IgA deficiency	low serum IgA, often with decreased serum IgG ₂ levels and impaired Ab responses to polysaccharide antigens
Selective antibody deficiency	defective response to polysaccharide antigens with normal Ig levels
Severe combined immunodeficiency	lymphopaenia, decreased T-cells and T-cell function, variable B-cell and NK cell function, low serum Igs and no Ab responses
TAP deficiency	absent HLA class I molecules, dysregulated NK cells
Wiskott-Aldrich syndrome	low IgM, poor Ab response to polysaccharide antigens
Ataxia telangiectasia	low serum IgG & IgA, decreased T-cells and function
Hyper-IgE syndrome	high serum IgE, reduced Th1 & Th17 function, variable impairment of neutrophil chemotaxis & Ab responses to polysaccharide antigens
Cartilage-hair hypoplasia	decreased T and B-cell function, low serum Igs
Chronic granulomatous disease	absent neutrophil oxidative burst with defective intracellular killing

Igs, immunoglobulins; Ab, antibody; NK, natural killer; TAP, transporter for antigen presentation; HLA, human leukocyte antigen; Th, T-helper.

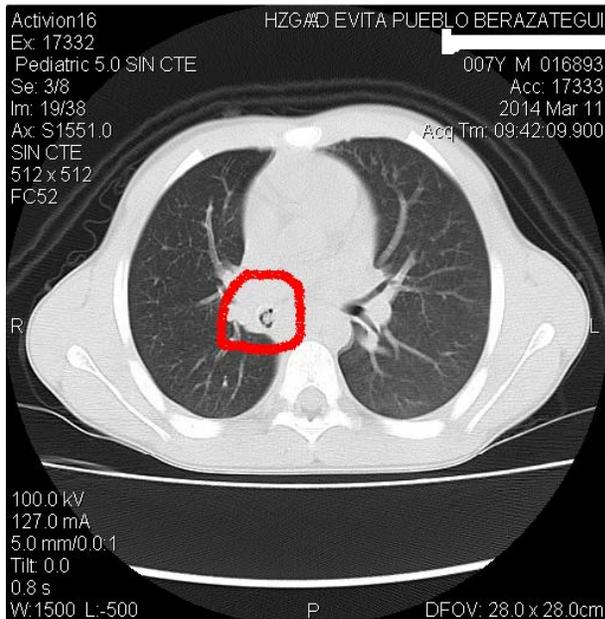
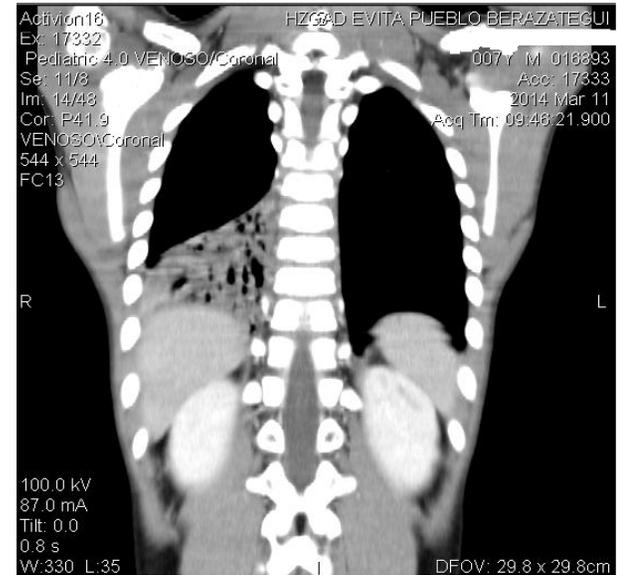
Bronquiectasias / Síntomas gastrointestinales

- Patología pulmonar y secuelas neurológicas/afectación neuromuscular
- Defectos congénitos digestivos / vía aérea superior
- Síntomas digestivos rebeldes al tto
- Sospecha de cuerpo extraño (antecedente de episodio de ahogo – lesiones localizadas persistentes)

BRONQUIECTASIAS : CUERPO EXTRAÑO



EXTRAÑO



Bronquiectasias : aspiración de cuerpo extraño

Resolution of Severe Bronchiectasis After Removal of Long-Standing Retained Foreign Body

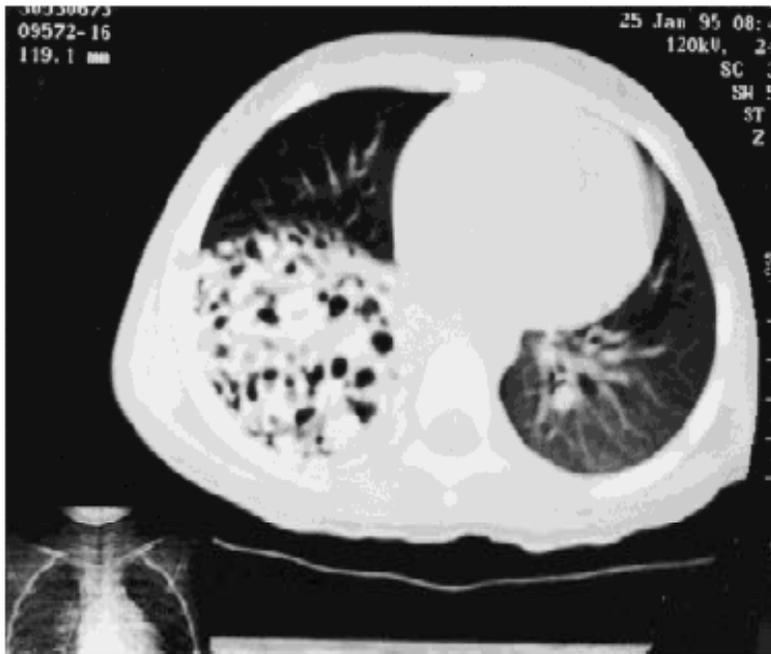


Fig. 1. Computed tomography of chest demonstrating saccular bronchiectasis in right lower lobe.

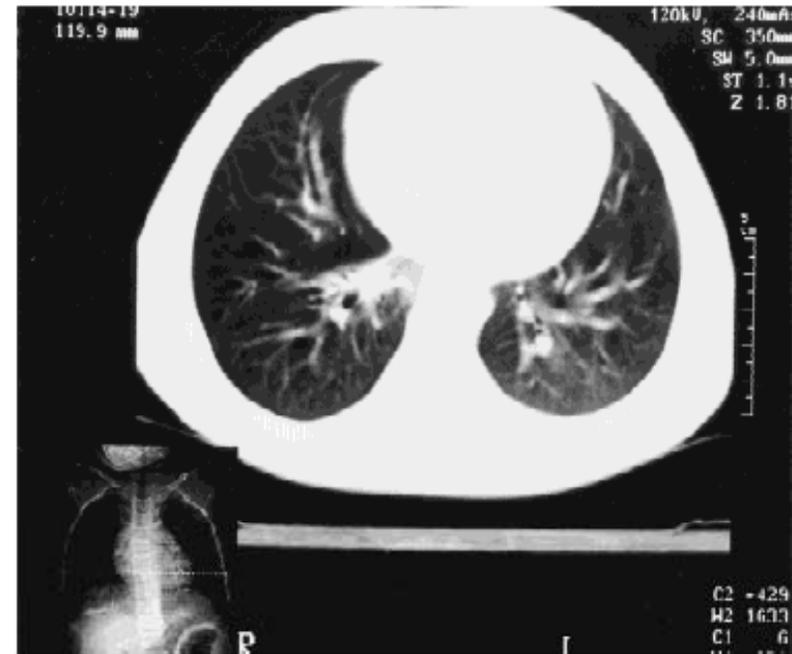


Fig. 3. Resolution of bronchiectasis 6 months after removal of obstruction, with minimal residual bronchiectatic changes.

Bronquiectasias / Síntomas gastrointestinales

- Evaluación clínica exhaustiva
- Estudio de deglución / eventual uso de sng
- Estudios específicos RGE : Ph métricas-
Impedanciometrías.

BRONQUIECTASIAS: Aspergilosis

- Asma de difícil control/ fibrosis quística
- Bronquiectasias centrales
- Hallazgo de *Aspergillus fumigatus* en esputo
- Pruebas serológicas positivas (Ig E total ; IgE/IgG específicas
- Test cutáneos



Bronquiectasias: Desórdenes de la función ciliar

Presentation of primary ciliary dyskinesia

Children

Common

- ▶ Continuous coughing, which is often wet
- ▶ Sinusitis
- ▶ Recurrent and chronic otitis media, continuous discharge after grommet insertion
- ▶ Neonatal respiratory distress and/or pneumonia
- ▶ Dextrocardia (about half of cases) or complete mirror image
- ▶ Poor feeding (blocked nose)
- ▶ Atypical asthma not responding to treatment

Rare

- ▶ Complex congenital heart disease, particularly with disorders of laterality
- ▶ Oesophageal atresia and other severe defects of oesophageal function
- ▶ Biliary atresia
- ▶ Hydrocephalus
- ▶ Positive family history (usually a sibling)

- Test indirectos:
- Oxido Nítrico nasal(menos de 100 partes por billón sugieren evaluación de estructura)
- Test de sacarina.

- Evaluación de estructura y función:
- Patrón de batido ciliar
- Microscopía electrónica

Disfunción Ciliar

TEST DE SACARINA

- ▶ Note that a simple cold can disrupt mucociliary clearance for up to 6 weeks.
- ▶ Check the patient can taste saccharin.
- ▶ A 1–2 mm particle of saccharin is placed on the inferior nasal turbinate 1 cm from the anterior end (in front of this the cilia beat forwards).
- ▶ The patient sits quietly with the head bent forward and must not sniff, sneeze, cough, eat or drink for the duration of the test.
- ▶ The time that it takes for the patient to taste saccharin is noted and is a measure of nasal mucociliary clearance. If after 60 min the patient has not tasted saccharin, a particle is placed on the tongue to make sure that they can truly taste saccharin.
- ▶ Tasting saccharin in <30 min is normal. Patients with rhinosinusitis commonly taste in 30–60 min.
- ▶ Patients not tasting in 60 min should have a ciliary function test.

OBTENCIÓN DE MUESTRAS PARA EVALUACIÓN DE CILIAS

Method

Cilia are conveniently obtained without local anaesthetic (which can affect ciliary beat) by moving a cytology brush backward along the inferior turbinate of the nostril under direct vision via an auroscope. Good yields of epithelium are only obtained with practice. Sometimes nasal endoscopy or bronchoscopy is required to obtain a sample. The brush is agitated in cell culture medium and the strips of epithelium transferred to a slide preparation. Various techniques are used to measure beat frequency (normal 11–16 Hz) and to assess beat pattern. An experienced technician is required to perform the ciliary examination. The report should include the size of the sample and what proportion of the epithelium was ciliated. A patient should not be labelled as having primary ciliary dyskinesia (PCD) if the sample is inadequate. There may in some cases be a normal or near normal beat frequency but an abnormal beat pattern. In all cases in which there is a strong clinical suspicion of PCD, even when light microscopy appears normal, the sample should be fixed in gluteraldehyde and processed for electron microscopy examination. Dynein arm defects are the most common ultrastructural defect, but many rarer abnormalities have been reported. Ciliary abnormalities of both function and structure can occur at sites of inflammation such as allergic rhinitis, chronic rhinosinusitis or following a viral infection. Investigations can be repeated after a time interval of at least 6 weeks during which treatment may be given. Electron microscopy can often differentiate primary from secondary cases, although unfortunately the yield of ciliated epithelium from inflamed sites is usually lower. Ciliary disorientation is a condition in which the orientation of the beat direction is disorganised. This can certainly occur as a disorder secondary to inflammation. However, some reports have suggested that some patients with a very suggestive history of PCD but normal electron microscopy have ciliary disorientation as a primary disorder.

British Thoracic Society guideline for non-CF

Bronchiectasis. Thorax 2010;65:i1ei58. doi:10.1136/thx.2010.136119

ENFERMEDAD PULMONAR CRÓNICA : FIBROSIS QUÍSTICA

- **Genética :** *enfermedad autosómica recesiva de expresión genotípica y fenotípica variable .
 - * Brazo largo del cromosoma 7.
- **Multisistémica:** *aparato respiratorio
 - *otros órganos.
- **Progresiva :** *enfermedad pulmonar crónica
 - * principal causa de muerte por complicaciones respiratorias

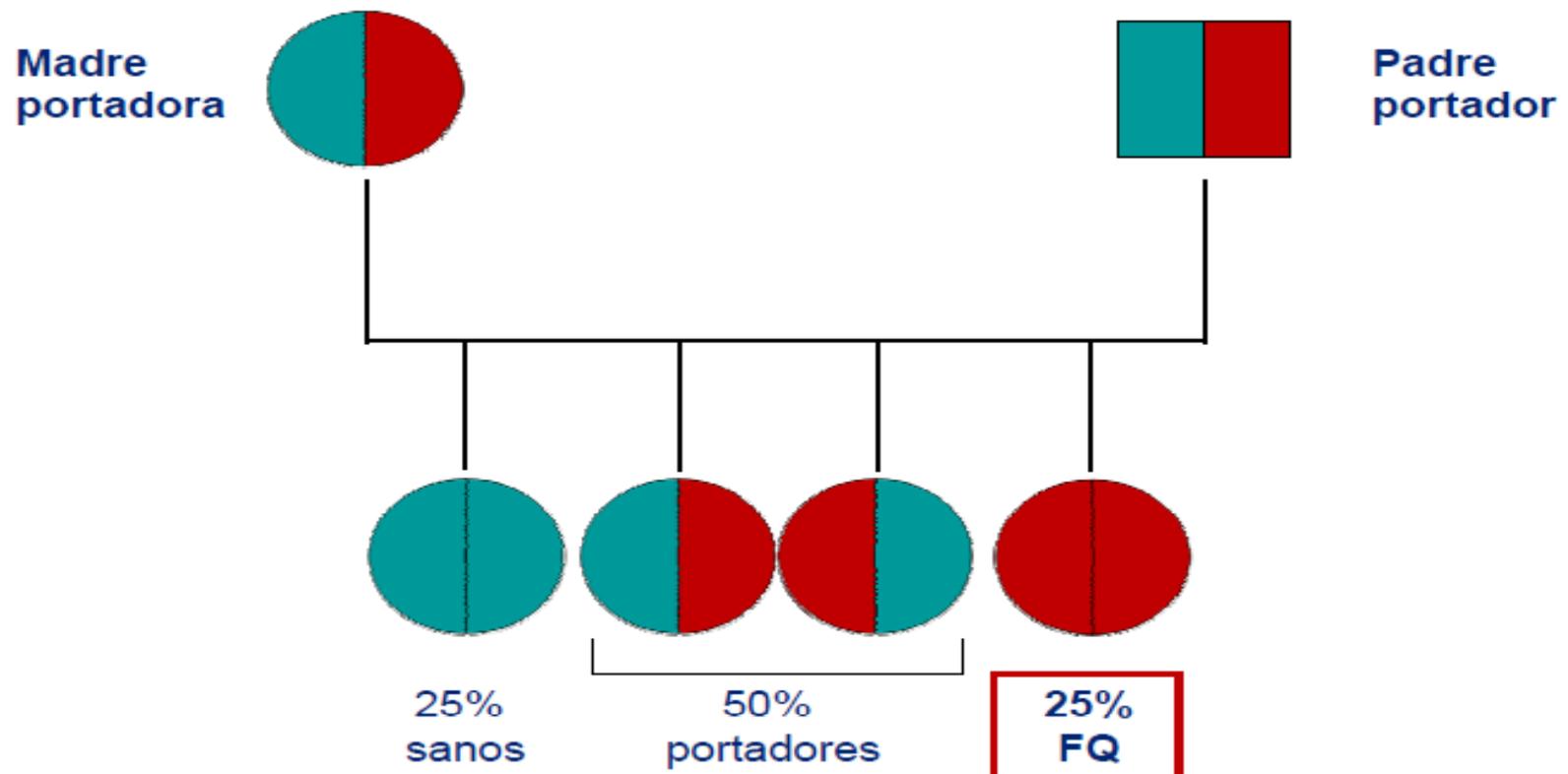
Fibrosis Quística

La causa de la FQ es una mutación en el brazo largo del cromosoma 7.

Este gen contiene la información para la producción de una proteína reguladora del intercambio de electrólitos a través de las membrana, llamada CFTR

Enfermedad Pulmonar Crónica : Fibrosis Quística

Transmisión hereditaria: autosómica recesiva

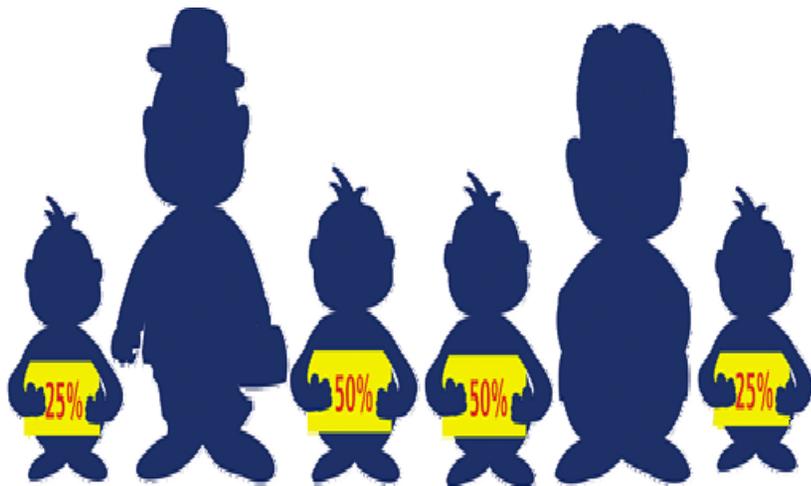


Homocigota: igual mutación.

Heterocigota: distinta mutación

FIBROSIS QUISTICA

- AUTOSÓMICA RECESIVA



Una posibilidad en cuatro
Hijo normal sano

Dos posibilidades en cuatro
Hijos Portadores

Una posibilidad en cuatro
Hijo con FQ

- *Frecuencia: 1 por cada 2.000 nacidos vivos, en algunos grupos humanos.*
- *En Argentina, se calcula 1 por cada 6.500 NV. Frecuencia de portadores 1/40*

CARACTERISTICAS CLINICAS

<i>Síntomas respiratorios</i>	<i>Síntomas gastrointestinales</i>	<i>Otros síntomas</i>
<ul style="list-style-type: none">• Obstrucción bronquial recurrente o persistente• Atelectasia recurrente o persistente• Bronquiectasias• Tos crónica• Hemoptisis• Infección crónica por <i>Pseudomonas aeruginosa</i>• Pólipos nasales• Pansinusitis• Neumonía recurrente	<ul style="list-style-type: none">• Íleo meconial• Dios• Ictericia neonatal prolongada• Hepatitis crónica, cirrosis biliar• Litiasis biliar• Esteatorrea• Prolapso rectal• Invaginación recurrente• Pancreatitis recurrente• Insuficiencia pancreática	<ul style="list-style-type: none">• Retraso pondero-estatural• Deshidratación hiponatémica• Alcalosis metabólica• Hiponatremia / edemas• Déficit de vit A y vit E• Sudor salado• Azoospermia• Acropaquias• Antecedentes familiares de FQ

CRITERIOS DIAGNOSTICOS

- ❖ una o más de las características clínicas de la enfermedad
- ❖ historia de hermanos con FQ
- ❖ pesquisa neonatal positiva



- ❖ dos test de sudor positivos
- ❖ dos mutaciones del gen FQ conocidas
- ❖ diferencia de potencial de membrana nasal anormal

TEST DEL SUDOR

Metodología:

- personal experimentado
- número adecuado de test mensuales
- test cuantitativos por iontoforesis con pilocarpina.

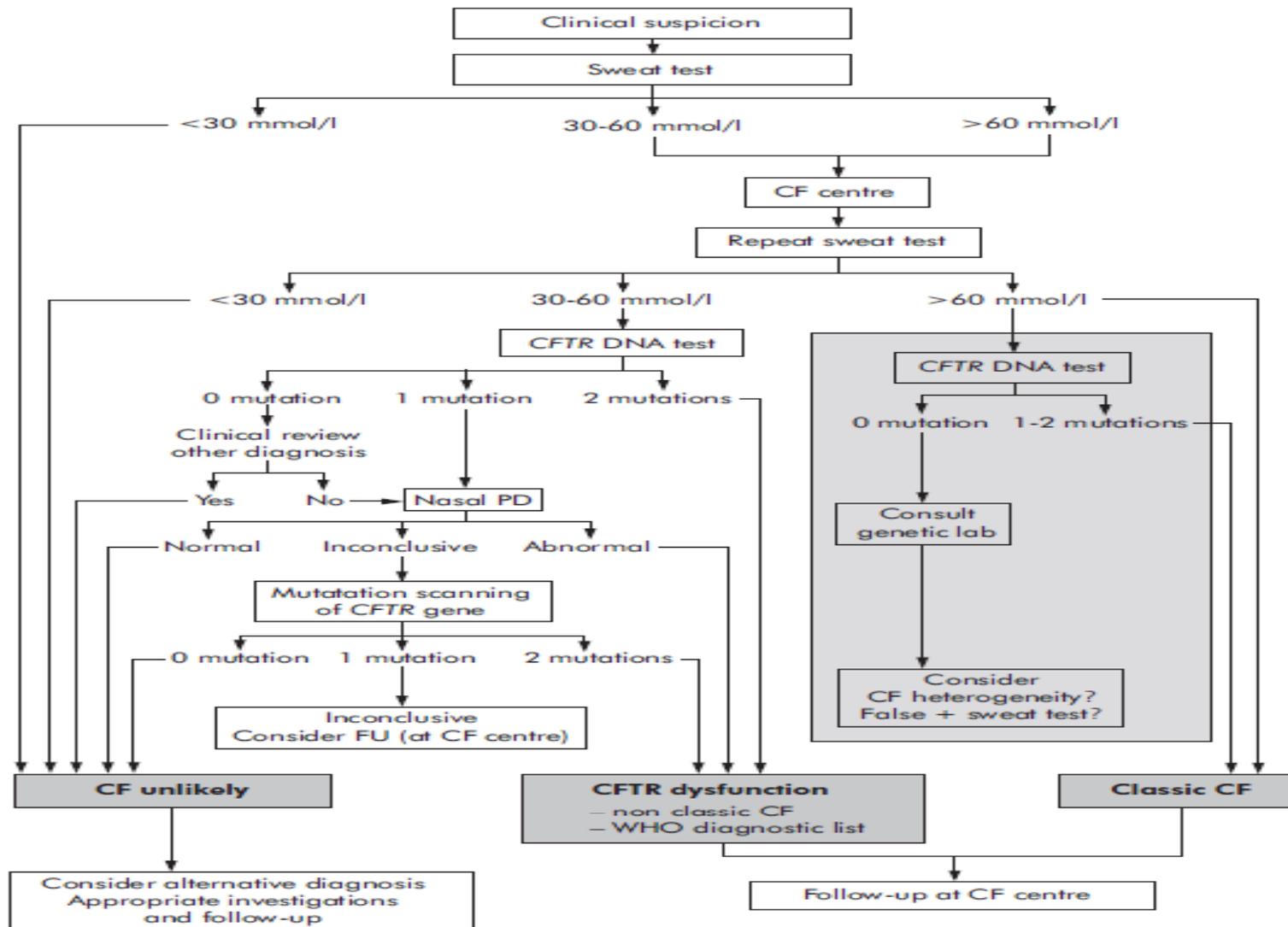
Métodos de recolección:

- Gibson y Cook (peso del sudor)
Mínimo 75-100 mg
- Macroduct (volumen del sudor)
Mínimo 15 μ l

Análisis de las muestras: medida cuantitativa de cloro

- < 40 mEq/l: Normal
- 40-60 mEq/l: Dudoso
- > 60 mEq/l: Patológico

ALGORITMOS DIAGNOSTICOS



BRONQUIOLITIS OBLITERANTE

Bronquiolitis obliterante posinfecciosa

Postinfectious bronchiolitis obliterans

Dr. Alejandro J. Colom^a y Dr. Alejandro M. Teper^a

“historia clínica típica” (4 puntos), definida como: paciente previamente sano, con un grave episodio de bronquiolitis que desarrolla hipoxemia crónica (O_2 sat $<92\%$), por más de 60 días; “historia de infección por adenovirus” (3 puntos), y “TCAR con patrón en mosaico” (4 puntos) (Tabla 2). Un puntaje ≥ 7 predice el diagnóstico de BO posinfecciosa con alta precisión (especificidad 100% y sensibilidad 67%). Se debe enfatizar que un puntaje negativo (<7) no descarta con certeza el diagnóstico de BO, ya que sólo incluimos en su desarrollo pacientes gravemente enfermos.⁴⁵

TABLA 2. Puntaje* clínico-radiológico para diagnóstico de bronquiolitis obliterante posinfecciosa

Variable predictora	Valor	
	Presente	Ausente
Historia clínica típica	4	0
Infección por adenovirus	3	0
TCAR con patrón en mosaico	4	0

* Intervalo del puntaje: 0-11.

ENFERMEDAD PULMONAR CRÓNICA : BRONQUIOLITIS OBLITERANTE

ACTA PÆDIATRICA
NURTURING THE CHILD

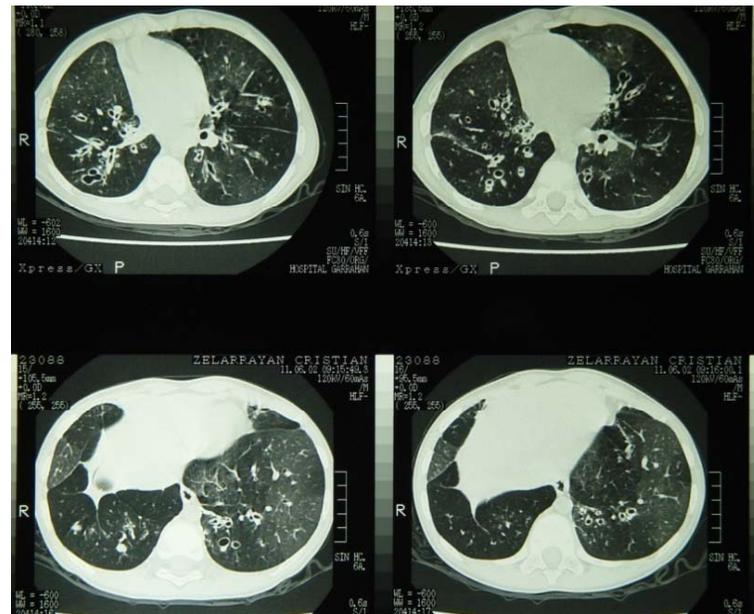
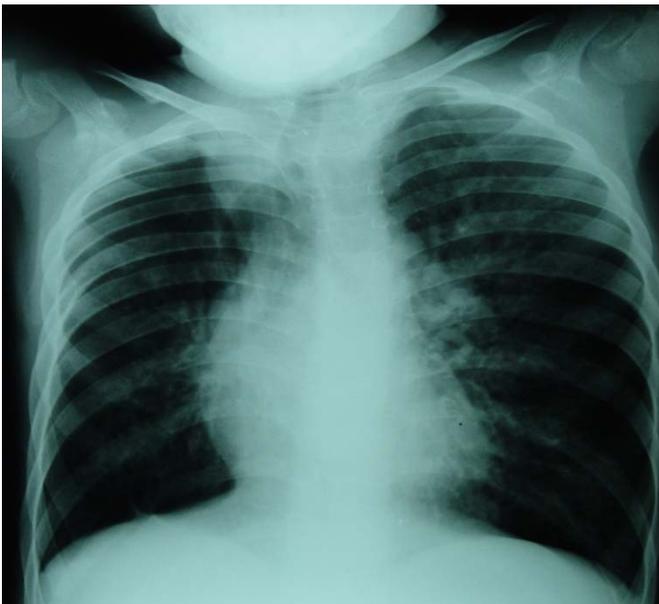
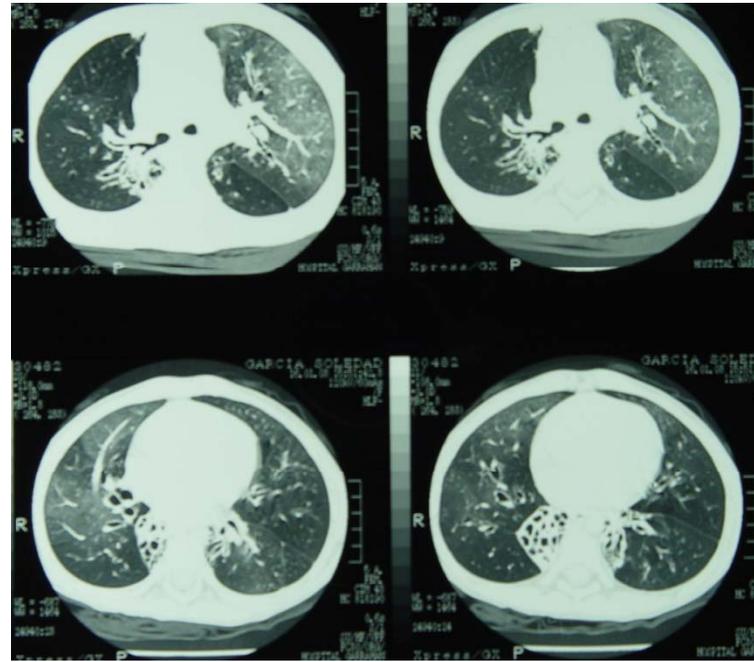
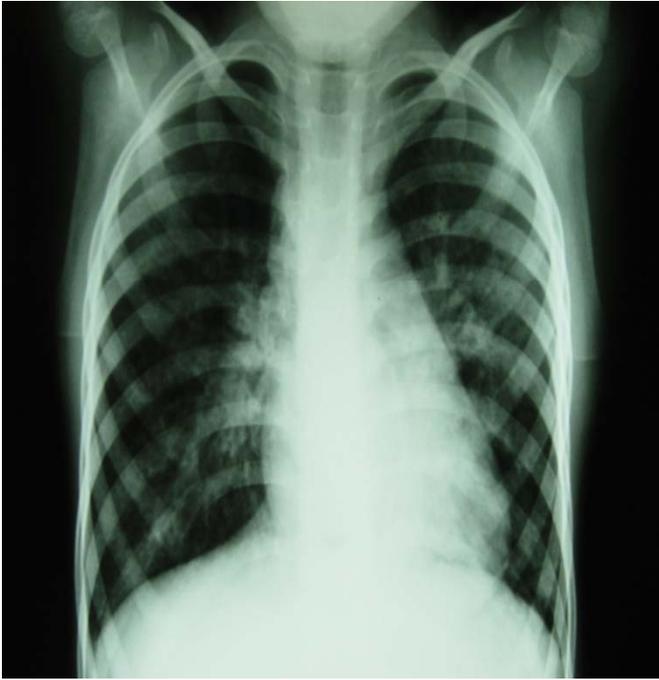
Postinfectious bronchiolitis obliterans in children: the South American contribution

Table 1 Criteria used to approach diagnosis of postinfectious bronchiolitis obliterans in children

1. History of an acute and severe bronchiolitis/viral pneumonia in previously healthy children in the first 3 years of life, especially if treated in intensive care unit, prolonged hospitalisation or ventilated
 2. Evidence of persistent airway obstruction after the acute event, identified either by physical examination, especially long-term crackles. Lung function tests will show airway obstruction that is unresponsive to bronchodilators or only partially reactive along time. If there remain some doubts to the diagnosis, a 2-week course of systemic corticosteroids and inhaled albuterol may be tried
 3. Chest radiograph findings of obstructive lung disease such as hyperinflation, atelectasis, airway thickening and bronchiectasis
 4. Mosaic pattern, bronchiectasis and air trapping in chest computed tomography, especially if unresponsive to position change or between inspiratory and expiratory exposition
 5. Exclusion of other chronic progressive lung diseases might be relevant in some cases and clinicians must rethink the diagnosis periodically.
- Differential diagnosis includes the following: tuberculosis, cystic fibrosis, bronchopulmonary dysplasia, immunodeficiencies, problematic severe asthma and alpha-1-antitrypsin deficiency. Most of these may be suspected on a clinical basis

Jose A. Castro-Rodriguez (jacastro17@hotmail.com)¹, Veronica Giubergia², Gilberto B. Fischer³, Claudio Castaños², Edgar E. Sarria⁴, Ramiro Gonzalez⁵, Rita Mattiello⁴, Luis E. Vega-Briceno⁶, Patricia Murtagh²

BRONQUIOLITIS OBLITERANTE



ENF. PULMONAR CRONICA

PROTOCOLO DE ESTUDIOS

- **CONSULTAS ULTERIORES:**

Anamnesis evolutiva

Rx de Tórax (f y p)

Dosaje de Inmunoglobulinas- corrida electroforética- Dosaje de anticuerpos germen capsulados / toxoide tetánico

Serología VIH

Estudio de deglución, esofagograma

PPD - Lavados Gástricos-Espustos

test de sudor

Evaluación de Funcionalidad ciliar

Broncoscopia

Evaluación cardiológica con ecocardiograma doppler –htp-

- **EVALUACIÓN FUNCIONAL- IMÁGENES:**

- **Imágenes: Tac de Tórax—alta resolución—baja dosis**

- **Exámenes funcionales respiratorios**

- **Espirometría con y sin broncodilatadores**

- **Pletismografía – Difusión de CO**

- **Test de Marcha**

- .



A veces sentimos que lo que hacemos es tan solo una gota en el océano , pero el océano sería menos si le faltara una gota.

Madre Teresa de Calcuta