
Enfermedades Intersticiales

Tratamiento



Alejandro J. Colom

acolom@gmail.com

Centro Respiratorio

Dr. Alberto R. Alvarez

Hospital de Niños R. Gutiérrez

Buenos Aires

Objetivos

- Manejo general
 - Tratamiento de sostén
 - Tratamiento farmacológico
 - Abordaje específico
-

Tratamiento de sostén

Objetivos

1. Lograr una buena oxigenación
 2. Optimizar el estado nutricional
 3. Tratar comorbilidades
 4. Prevenir nuevas injurias pulmonares
-

1. Oxigenación

- Considerar y tratar hipoxemia durante el reposo ejercicio y durante el sueño
 - Objetivo $\text{SaO}_2 > 92\%$

 - Ventilación
 - Diagnosticar y considerar posible requerimiento de ventilación no invasiva
-

2. Nutrición

- Mayores requerimientos metabólicos
 - Seguimiento conjunto con nutrición
 - Acorde a requerimientos considerar suplementar por vía oral o SNG
-

3. Comorbilidades

- Hipertensión pulmonar
 - Aspiración pulmonar
 - Reflujo GE
 - Infecciones
 - Hiperreactividad bronquial
 - Inmunodeficiencias
-

4. Evitar nuevas injurias pulmonares

- Vacunación
- Palivizumab *
- Evitar
 - Tabaquismo
 - Polutantes ambientales

** Drummond D, et al Effectiveness of palivizumab in children with childhood interstitial lung disease: The French experience. Pediatr Pulmonol. 2016 Jul;51(7):688-95.*

Manejo

- Tratamiento de sostén
 - Tratamiento farmacológico
-

Inmunosupresión

No hay ensayos controlados, doble ciegos y randomizados.

La administración se basa en informes de casos y observaciones.

La decisión de iniciar una prueba de terapia inmunosupresora debe hacerse sobre una base de caso por caso.

Considerando:

- gravedad
- progresión
- pronóstico sin tratamiento
- comorbilidades
- opinión familiar

En centro de alta complejidad.

Que se esta haciendo en el mundo...

European protocols for the diagnosis and initial treatment of interstitial lung disease in children

Andrew Bush,¹ Steve Cunningham,² Jacques de Blic,^{3,4} Angelo Barbato,⁵
Annick Clement,⁶ Ralph Epaud,⁷ Meike Hengst,⁸ Nural Kiper,⁹ Andrew G Nicholson,¹⁰
Martin Wetzke,¹¹ Deborah Snijders,⁵ Nicolaus Schwerk,¹² Matthias Griese,¹³
on behalf of the chILD-EU collaboration

■ Médicos participantes

■ Australia 14

■ Canada 3

■ Francia 5

■ Alemania 15

■ Italia 1

■ USA 61

■ UK 37

■ otros 8

Pacientes con enfermedad intersticial

Pacientes con patologías intersticial sin un tratamiento probado por estudio randomizado controlado doble ciego

Pacientes con enfermedad intersticial

Pacientes con patologías intersticiales sin un tratamiento probado por estudio randomizado controlado doble ciego

Pacientes

	Ventilados	No ventilados
Methylprednisolone		
Dose	Intravenous 10 mg/kg or 500 mg/m ²	Intravenous 10 mg/kg or 500 mg/m ²
Response rate	7 days	28 days
Comment	30 mg/kg used by some centres	As alternative to oral prednisolone. Use before other therapies and judge response
Prednisolone		
Dose	Oral 1 mg/kg, used in between pulses of methylprednisolone	Oral 2 mg/kg, as alternative to methylprednisolone pulses. Use before other therapies and judge response
Response rate	7 days	28 days
Hydroxychloroquine		
Dose	10 mg/kg	10 mg/kg
Response rate	21–28 days	3 months
Comment	In children <6 years 6.5 mg/kg in some centres to reduce toxicity	In children <6 years 6.5 mg/kg in some centres to reduce toxicity. No preference over azithromycin as second line. 54% would consider Hydroxychloroquine as sole therapy in mild stable cILD
Azithromycin		
Dose	10 mg/kg 3 days per week	10 mg/kg 3 days per week
Response rate	3 months	3 months.
Comment		No preference over hydroxychloroquine as second line. 51% would consider azithromycin as sole therapy in mild stable cILD

Results are simple majority assessed by median?/mean?
 cILD, childhood interstitial lung disease; IV, intravenous; PIG, pulmonary interstitial glycogenosis.

Inmunosupresión

- Reduce inflamación
 - Previene remodelación/fibrosis
 - Crea balance entre reparación fisiológica/patológica
-

Inmunosupresión

- Mas usados:
 - Corticoides
 - Hidroxicloroquina
-

Corticoides

- Prednisona oral

- 1 a 2 mg/kg/ día
- Duración: según respuesta

- Metilprednisolona IV

- 10-30 mg/kg/ día (max 1 gr) por 3 días mensual, por 1 a 6 meses
 - Para enfermedad mas severa, exacerbaciones.
 - Se utilizan corticoides orales entre los pulsos
-

Corticoides

- Efectos adversos:
 - HTA, hiperglucemia, supresión crecimiento, osteoporosis, osteonecrosis, supresión adrenal, aumento de peso, enf. Cardiovascular, miopatía, inmunosupresión, ef. Psiquiátricos, GI, dermatológicos y oftalmológicos
-

Hidroxicloroquina

Hidroxicloroquina

- Antipalúdico.
- Antirreumático (inmunosupresor) de acción lenta.

Mecanismo de acción:

- Inhibe la locomoción de los neutrófilos y la quimiotaxis de los eosinófilos.
 - Impide las reacciones antígeno-anticuerpo dependientes del complemento.
 - Eleva el pH de las vacuolas digestivas del plasmodium alterando la degradación de metabolitos de la hemoglobina.
-

Hidroxicloroquina

Antes de iniciar

- ❑ Valoración oftalmológica
- ❑ Función hepática
- ❑ Función renal

Administración

- ❑ 5-10 mg/kg/día oral (depende de la patología)

Mejoría luego de 1-3 meses

Hidroxicloroquina

Antes de iniciar

- ❑ Valoración oftalmológica
- ❑ Función hepática
- ❑ Función renal

Administración

- ❑ <6,5 mg/kg/día oral (depende de la patología)

Mejoría luego de 1-3 meses

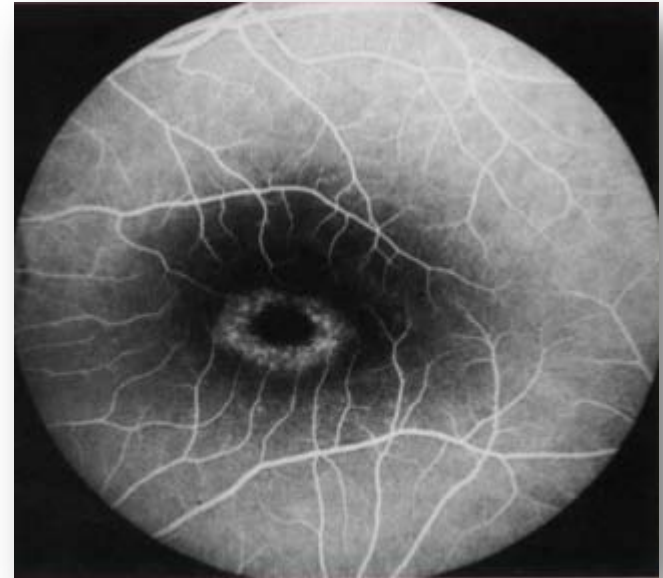
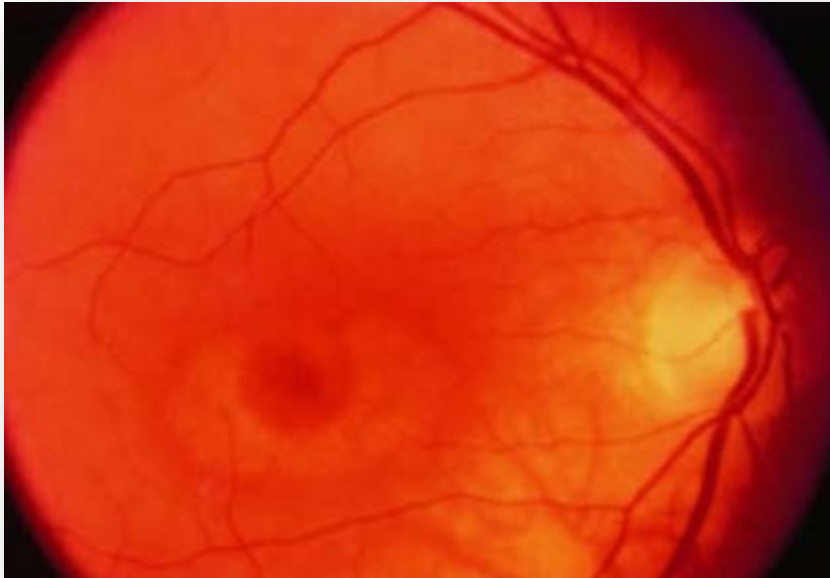
Hidroxicloroquina

- **Trastornos oculares** Producen sobretodo ***retinotoxicidad***, aunque también pueden ocasionar depósitos corneales.
 - **Trastornos gastrointestinales**
 - **Trastornos Sistema nervioso central:** Cefalea.
 - **Miopatía y miocardiopatía**
 - **Trastornos generales:** Pérdida de peso.
-

Hidroxicloroquina

Retinopatía pigmentaria

Maculopatía en ojo de buey



Hidroxicloroquina

Factores de riesgo

Dosis diaria	> 6.5 mg/kg de peso ideal
Duración del tratamiento	> 5 años
Edad	> 60 años (40 años para otros autores)
Enfermedad sistémica	Disfunción renal o hepática
Enfermedad ocular	Retinopatía o maculopatía

Hydroxychloroquine in Children With Interstitial (diffuse parenchymal) Lung Diseases

Sarah Braun, MD,^{1,2*} Marion Ferner, MD,³ Kai Kronfeld, PhD,³ and Matthias Griese, MD^{1,2}

- Investigación bibliográfica de tratamientos con hidroxiclороquina entre 1984 y 2013 realizados en pacientes con EI (uso fuera de protocolo).
- 85 reporte de casos y algunas series pequeñas fueron incluidas

Hydroxychloroquine in Children With Interstitial (diffuse parenchymal) Lung Diseases

Sarah Braun, MD,^{1,2*} Marion Ferner, MD,³ Kai Kronfeld, PhD,³ and Matthias Giese, MD^{1,2}

- Efectos adversos: Ninguno presento alteraciones de la retina, pocos dolor abdominal pasajero la primer semana y 1 paciente aumento transaminasas.
- Sesgos ?

Otros tratamientos

Azitromicina

- ❑ Inmunomodulador y antimicrobiano.
 - ❑ Uso demostrado en otras patologías: BOS.
 - ❑ Dosis: 10 mg/kg 3 veces/semana.
 - ❑ Efectos adversos: Gastrointestinales.
-

Otras medicaciones

Drogas consideradas en EI

Drogas enf. colágeno	Metotrexate, sulfasalazina, hidroxicloroquina, azatioprima, ciclosporina
Iniben Calcineurina	Ciclosporina, tacrolimus
Agentes anti proliferativos	Ciclofosfamida, micofenolato, azatioprima
Inhibidores mTOR	Rapamicin, sirolimus, temsirolimus, everolimus
Biológicos	Anti-TNF, rituximab, abatacept, inhibidores de janus kinasa
Inmunomoduladores IGEV	1 mg/kg/día por 2 días por mes

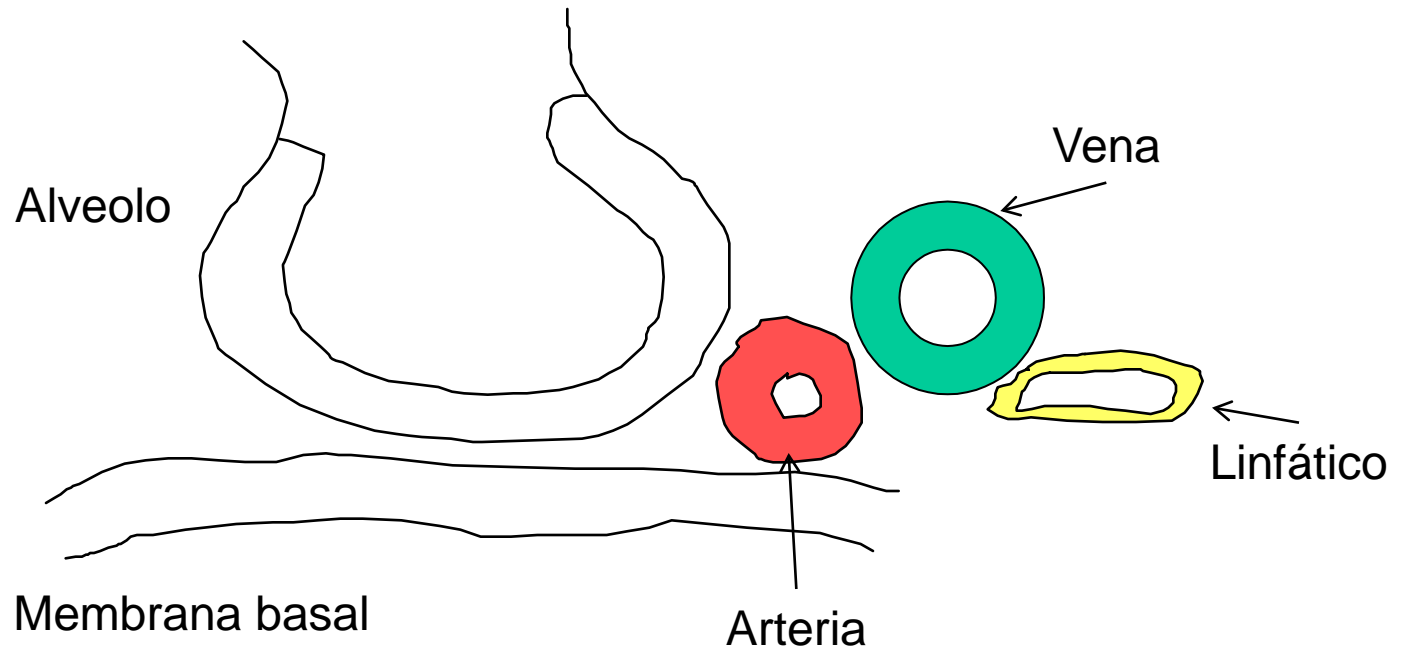
Otros tratamientos

- **Lavado pulmonar total**
 - **Proteinosis alveolar**
 - Congénita
 - Autoinmune
 - Secundaria

- **GM-CSF inhalado** (granulocyte-macrophage colony-stimulating factor therapy)
 - **Proteinosis Alveolar autoinmune** (case reports)

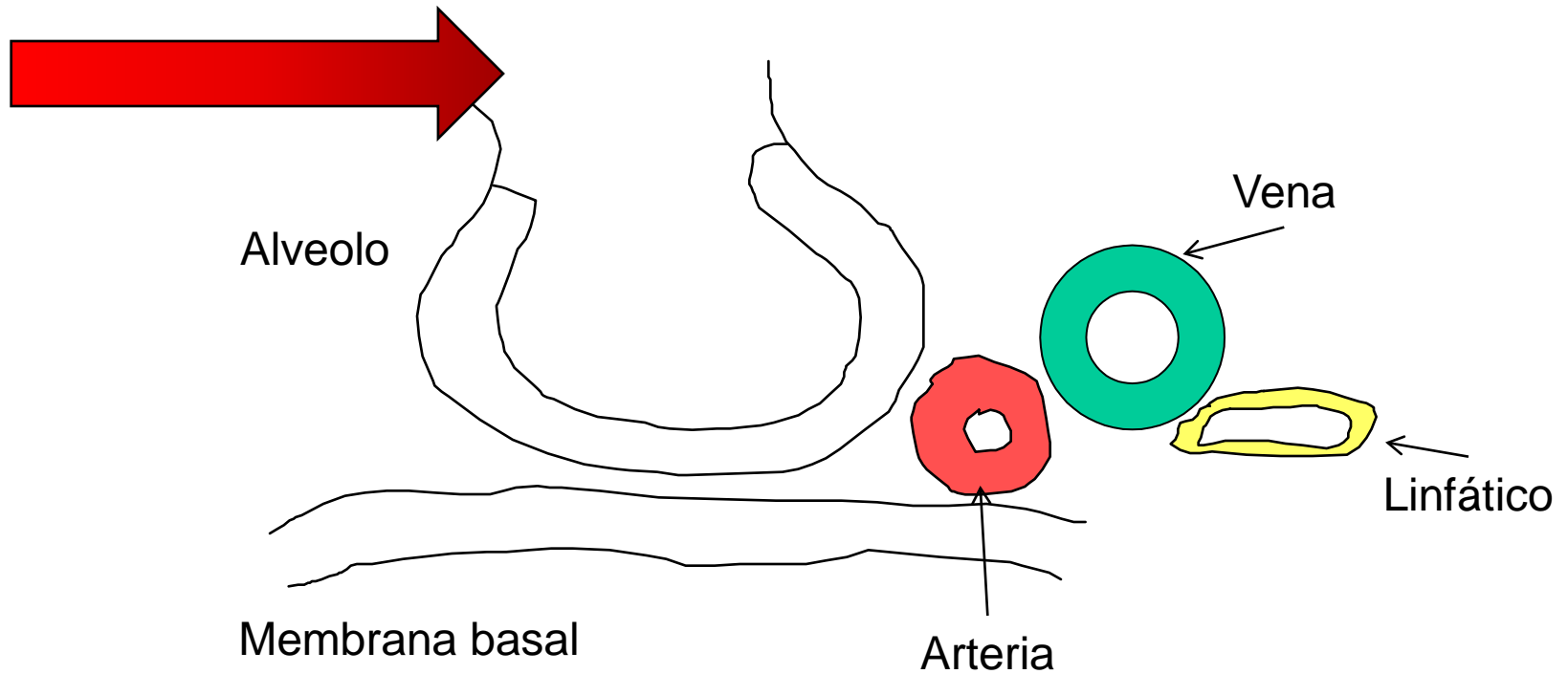
En quienes usar inmunosupresión...

La localización de la patología es la clave...



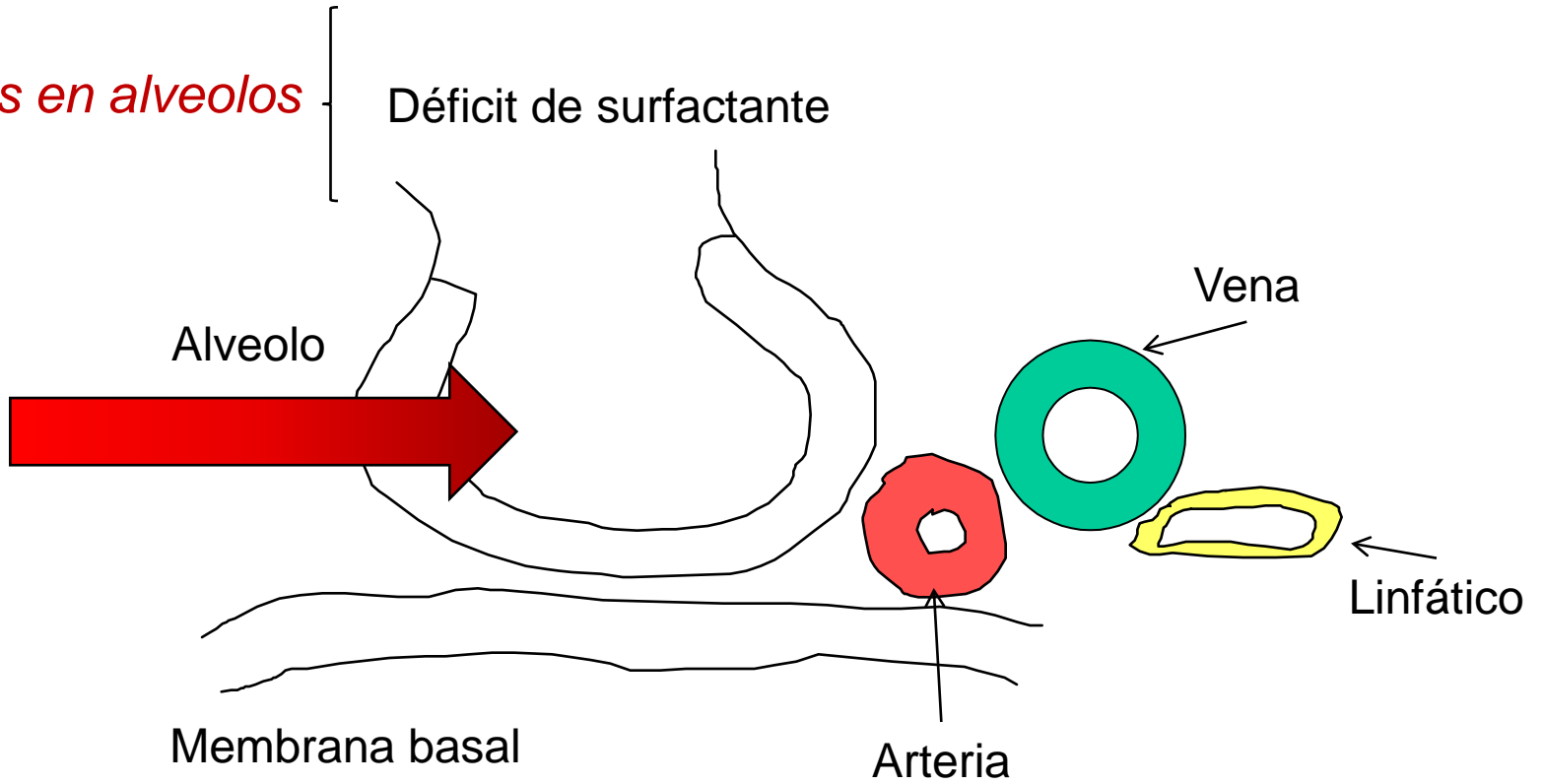
Obstrucción de la vía aérea
(células neuroendocrinas, fibrosis o tejido linfático)

1. Hiperplasia de cels neuroendocrinas
2. Bronquiolitis obliterante
3. Bronquiolitis folicular

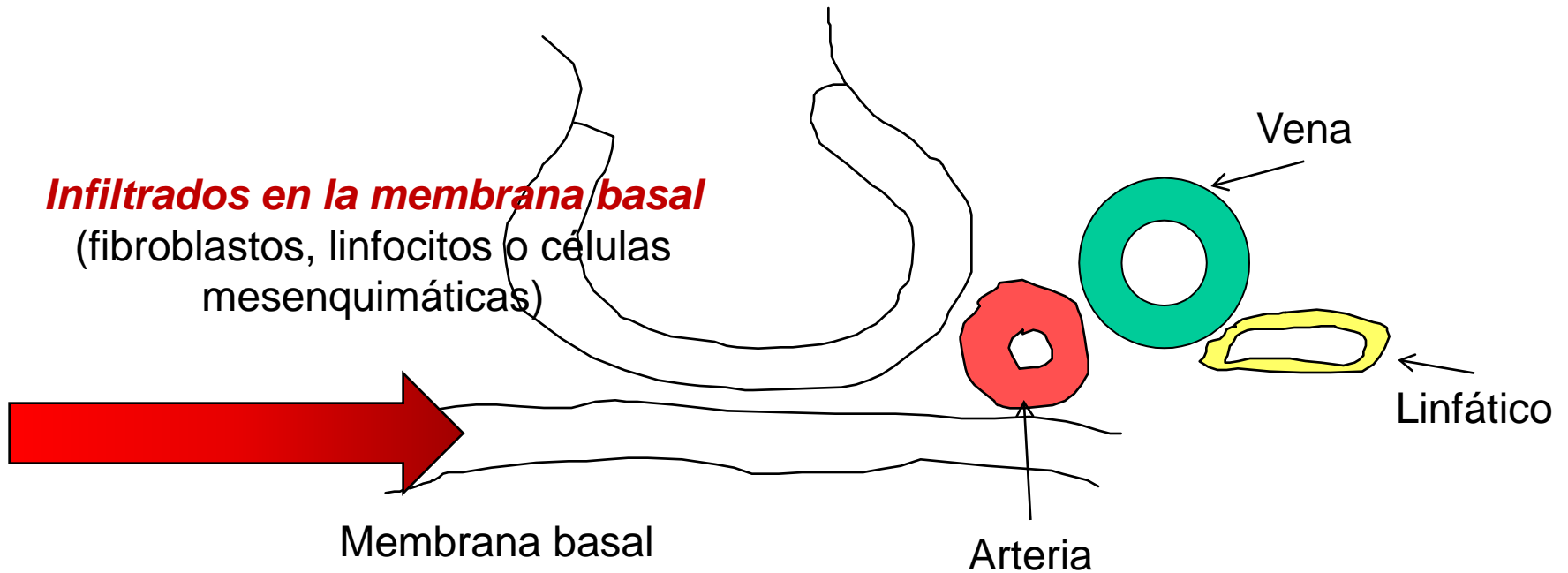


Lípidos en alveolos

Déficit de surfactante



La localización de la patología es la clave...



- Neumonía intersticial linfoidea (HIV)
- Neumonitis intersticial celular (glicogenosis)

La localización de la patología es la clave...

■ **Membrana**

- *Células mesenquimáticas*- N. intersticial celular/Pulmonary interstitial glycogen (PIG)
- *Linfocitos*- Neumonía intersticial linfoidea (NIL)

■ **Vía aérea**

- *C. neuroendocrinas*---- HCNE
- *Colágeno/fibrosis*----- Bronquiolitis obliterante

■ **Alveolos**

- *Lípidos*----- Déficit de Surfactante

INMUNOSUPRESION



INMUNOSUPRESION

HCNE



Caso clínico

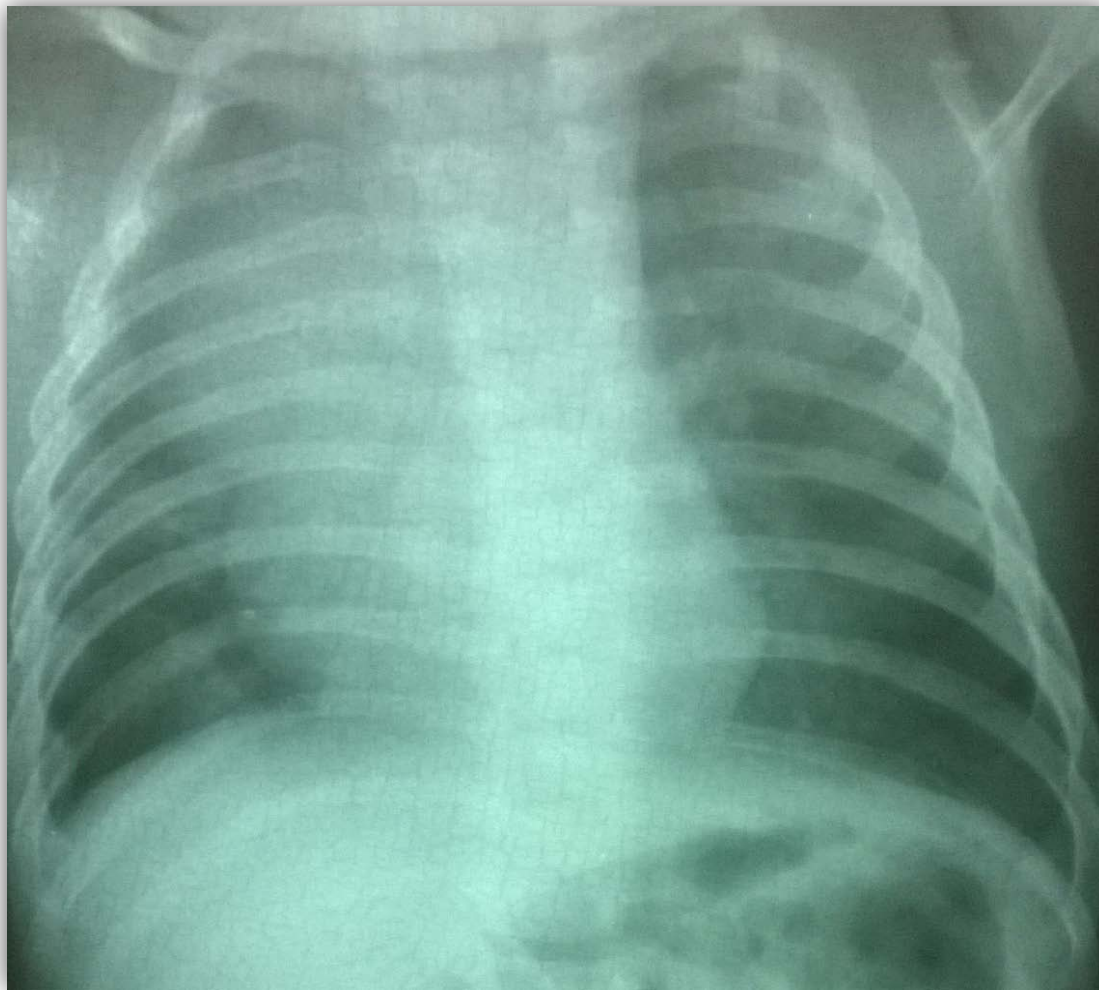
Centro respiratorio – unidad 3

Ingreso a Unidad 3

Ciro

- Buen estado general.
 - Eutrófico
 - FC 150x', FR: 66x'
 - Auscultación: normal
 - SaO₂ 70-75 %, con cánula 1 l/min O₂: 98%.
 - PCO₂: 31
 - IFI y PCR virus respiratorios (-)
-

Rx tórax



Planteos Diagnósticos

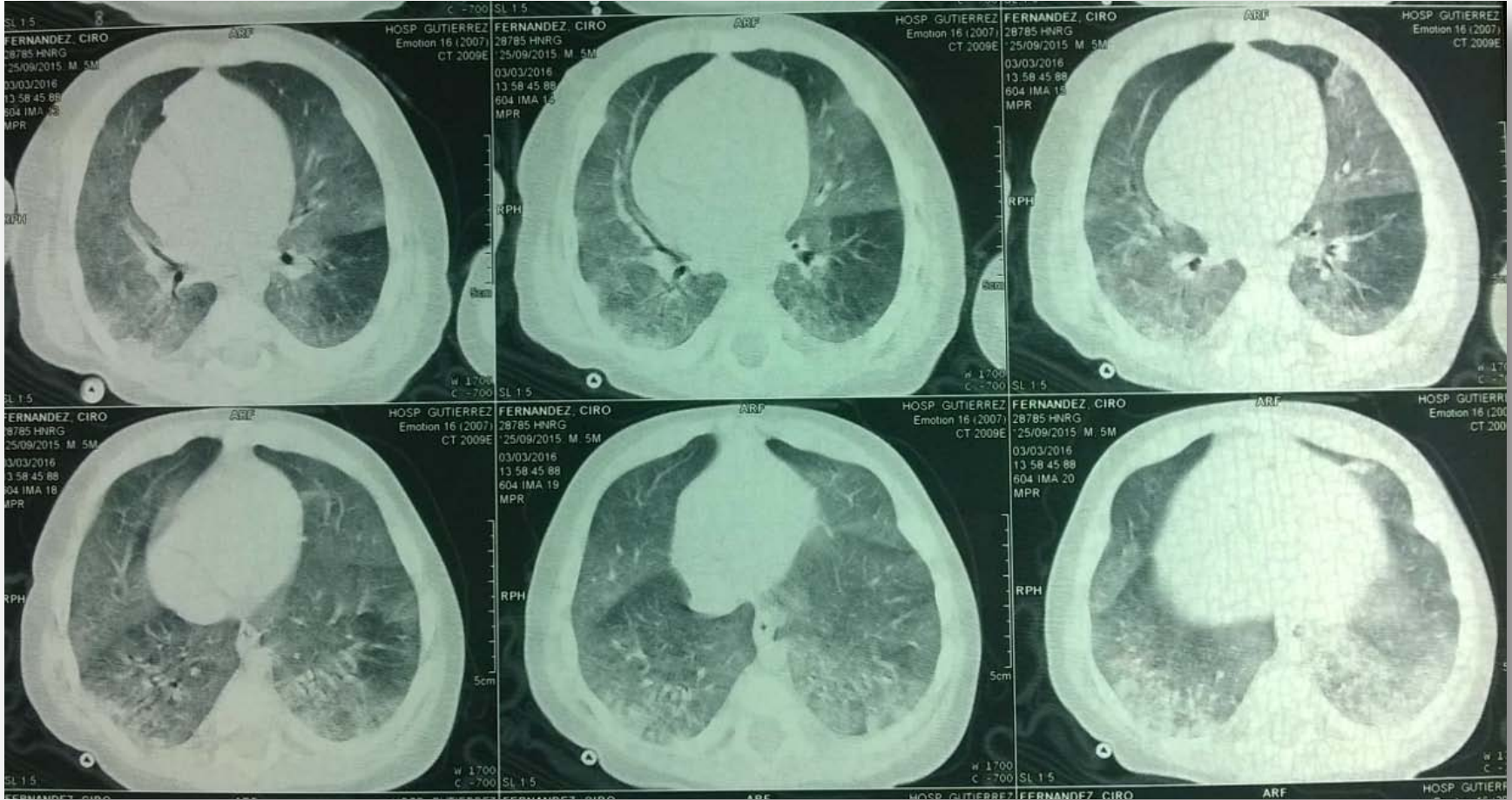
Patología intersticial:

- ✓ hiperplasia de células neuroendocrinas
 - ✓ Déficit de surfactante
-

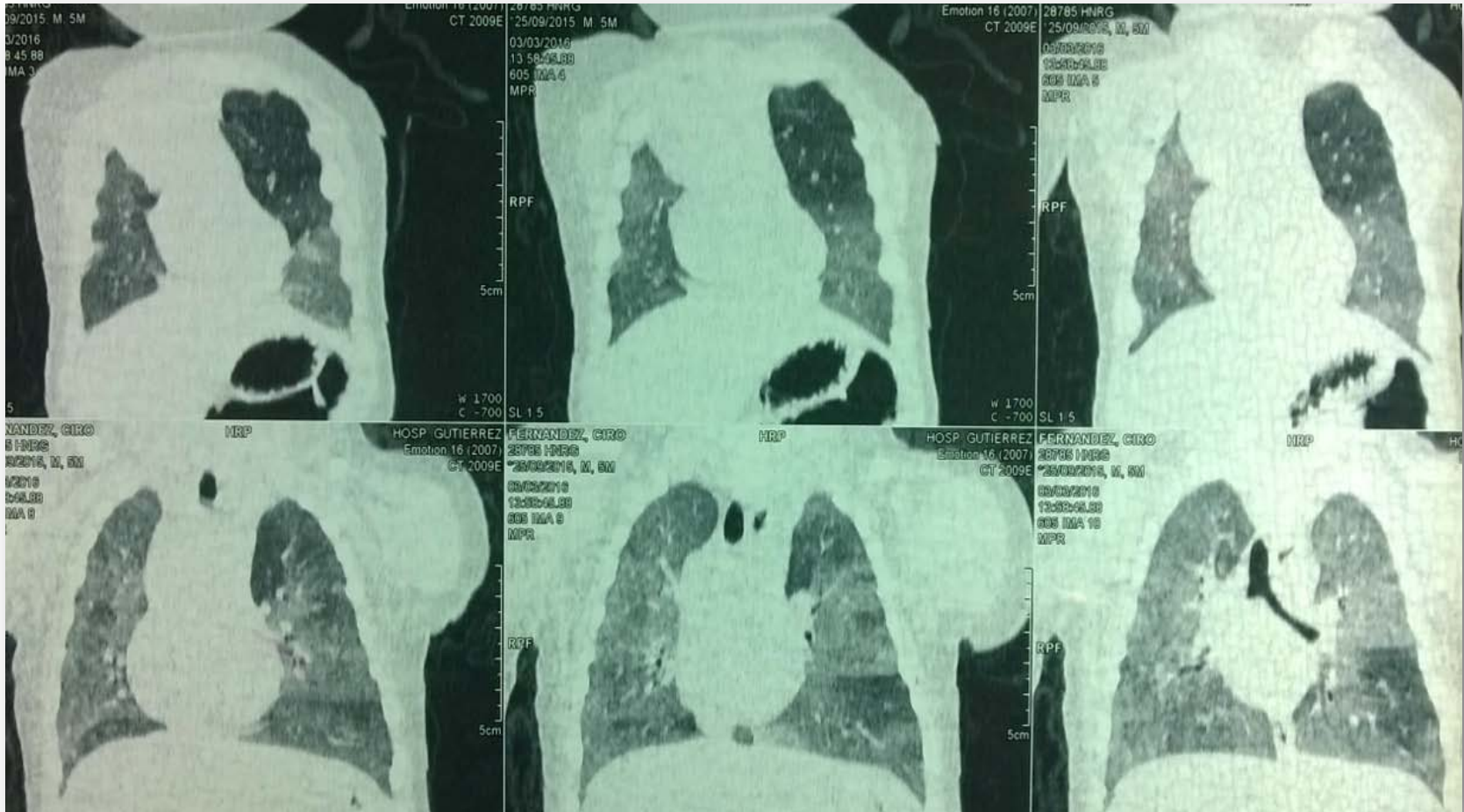
Estudios

- Pulsos, auscultación, ecg y ecocardiograma normal.
 - Laboratorio *inmunológico* normal.
 - ***Test del Sudor***: normal.
 - ***Video deglución- SEGD***: normal
-

Estudios



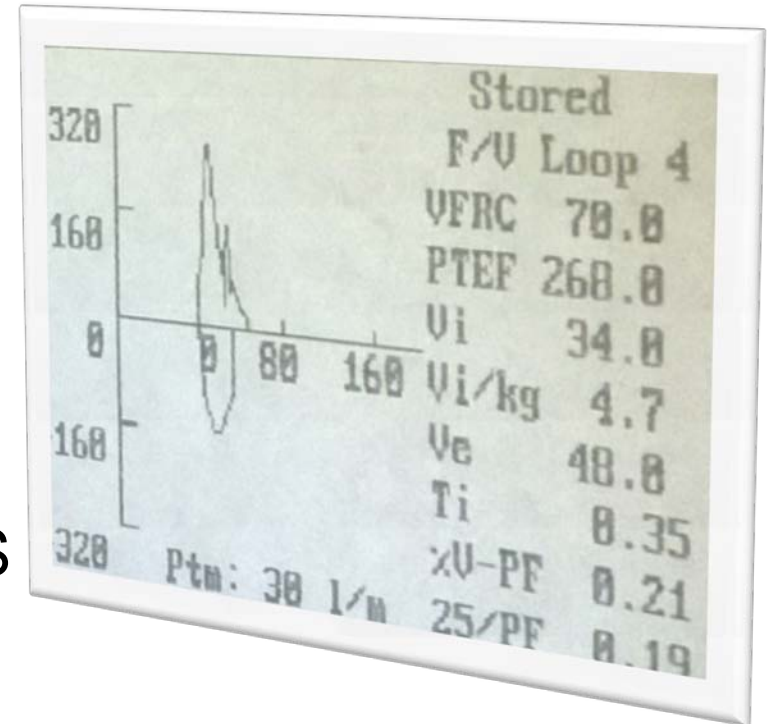
Estudios



Función pulmonar

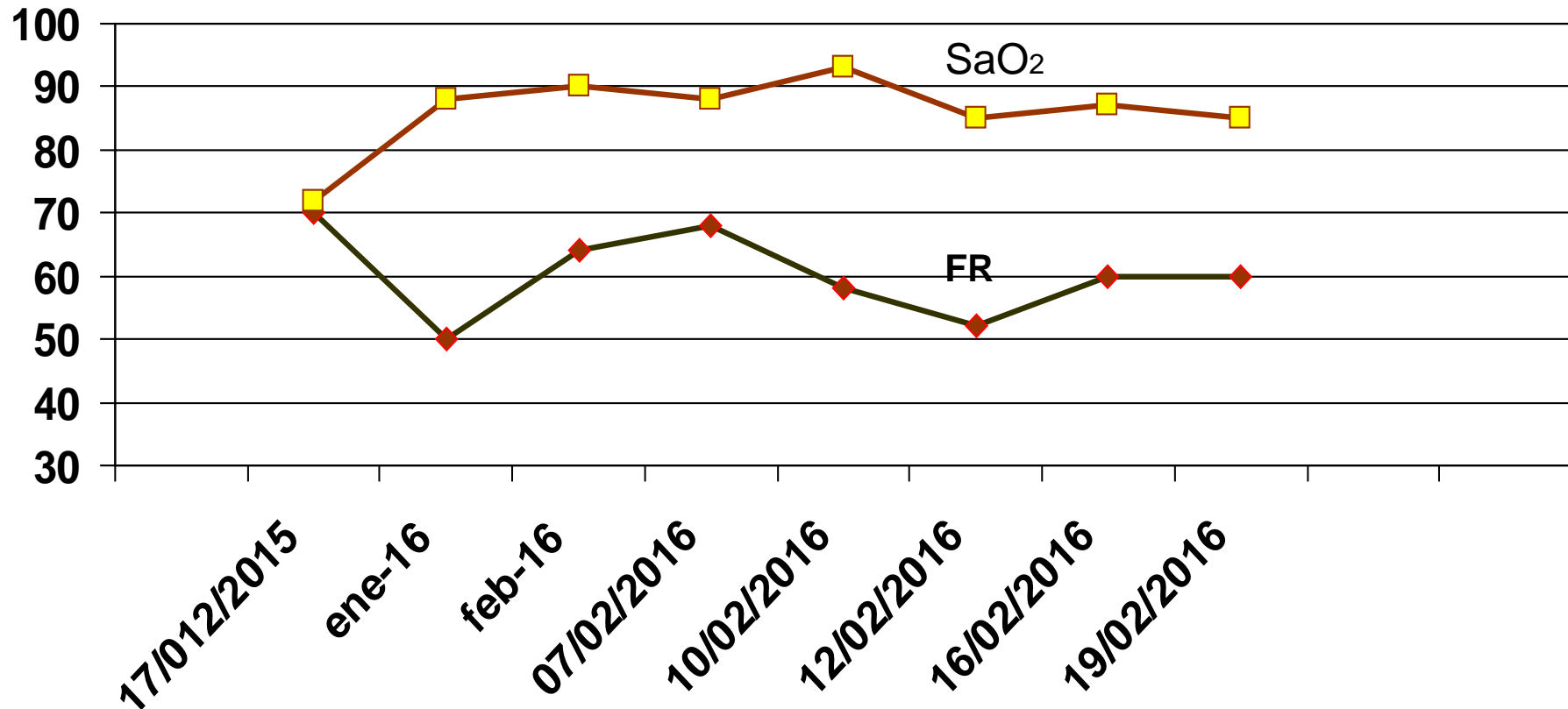
FC: 150X' FR: 65X'

Score-Z V'max FRC: -1,29 DS



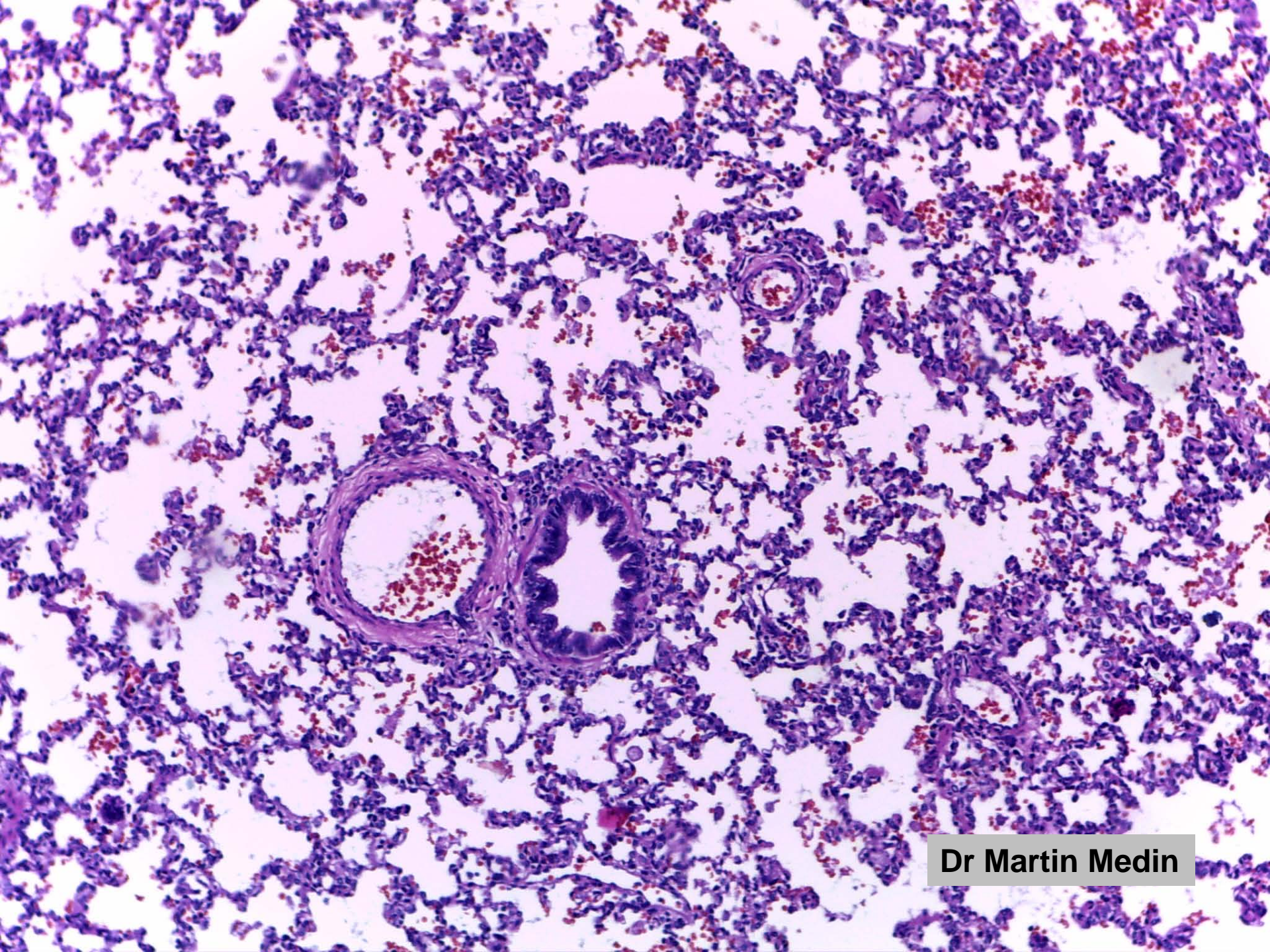
F C

FR y SaO₂

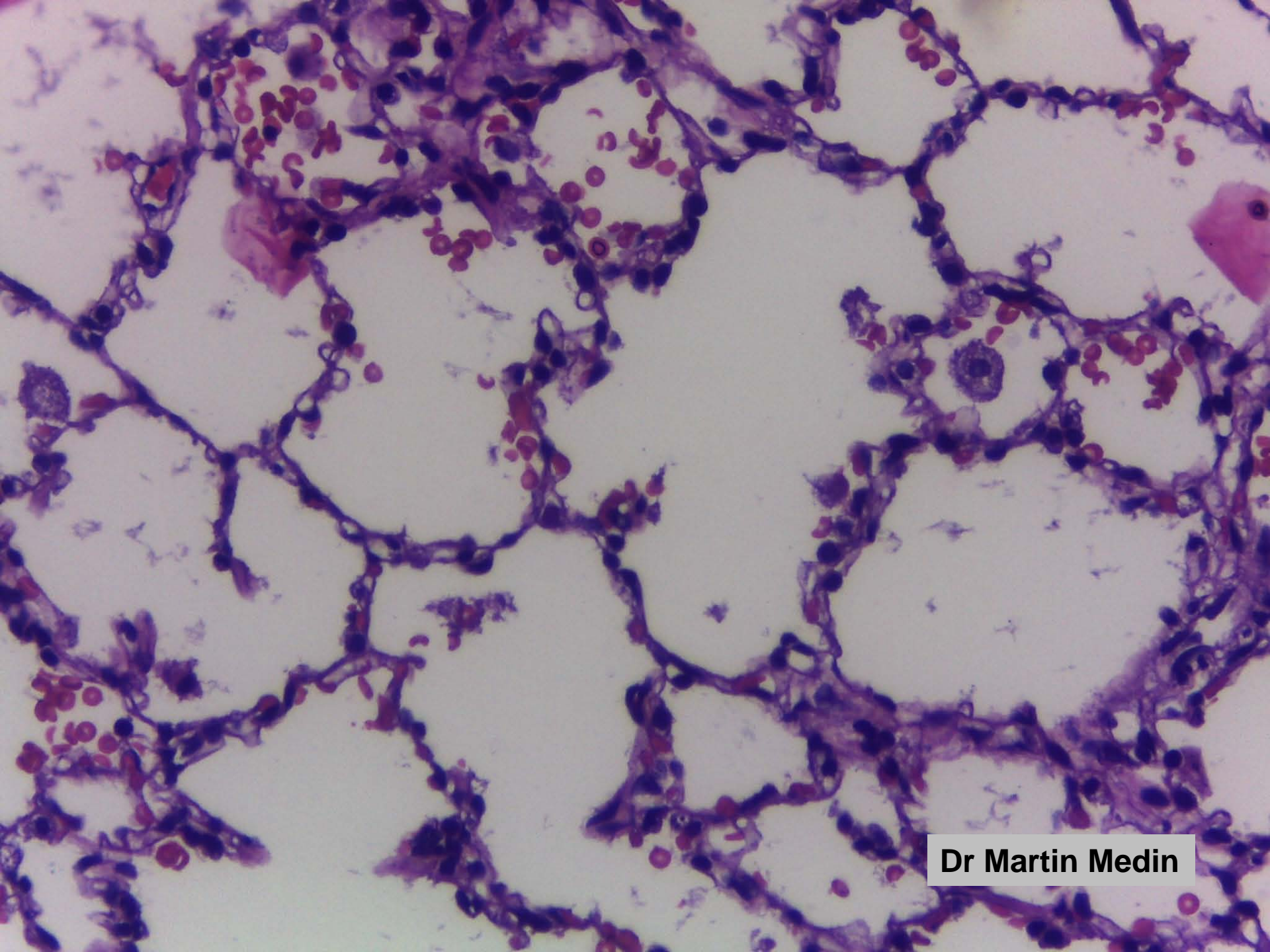




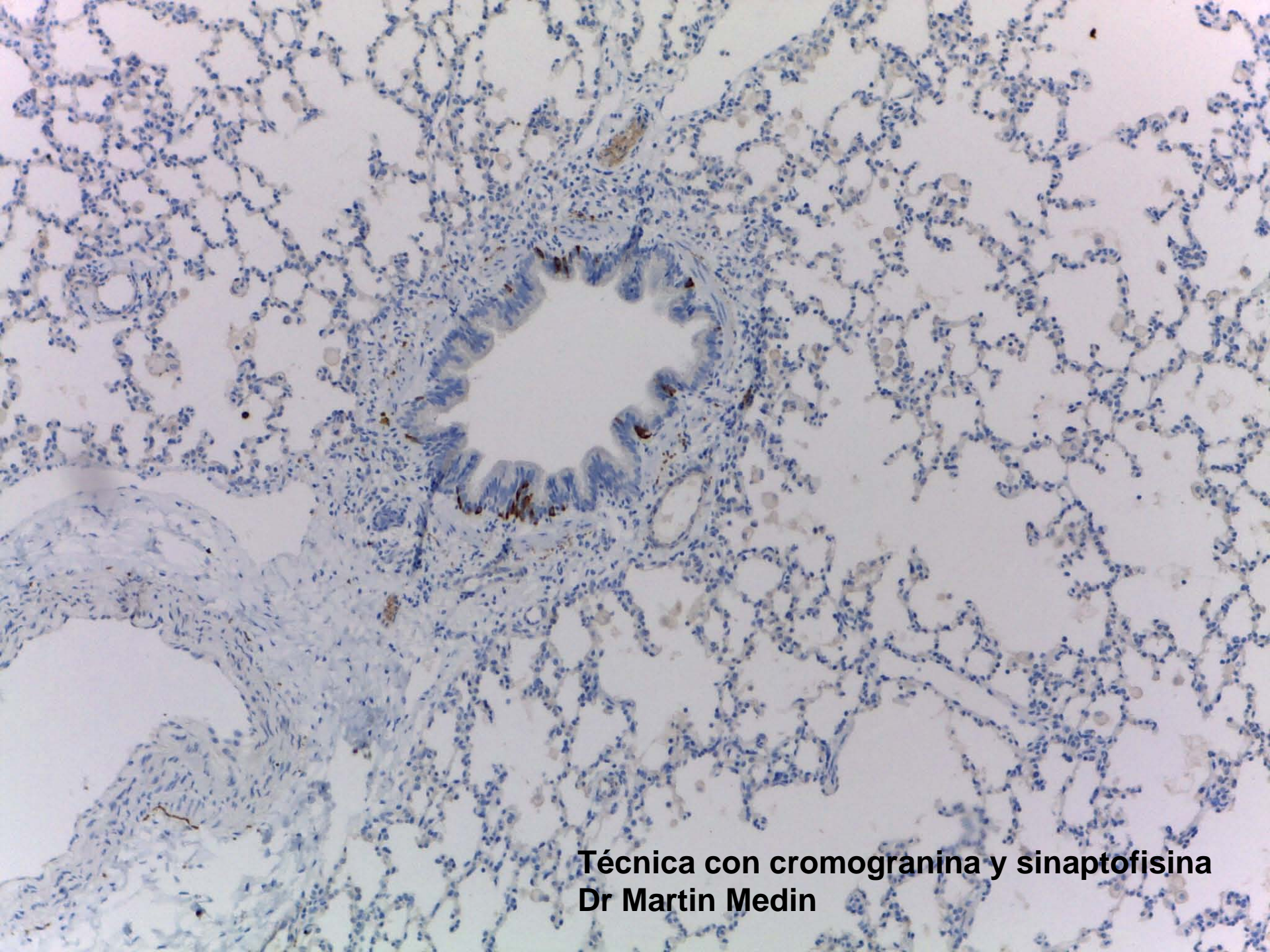
SE REALIZA BIOPSIA DE PULMÓN IZQUIERDO



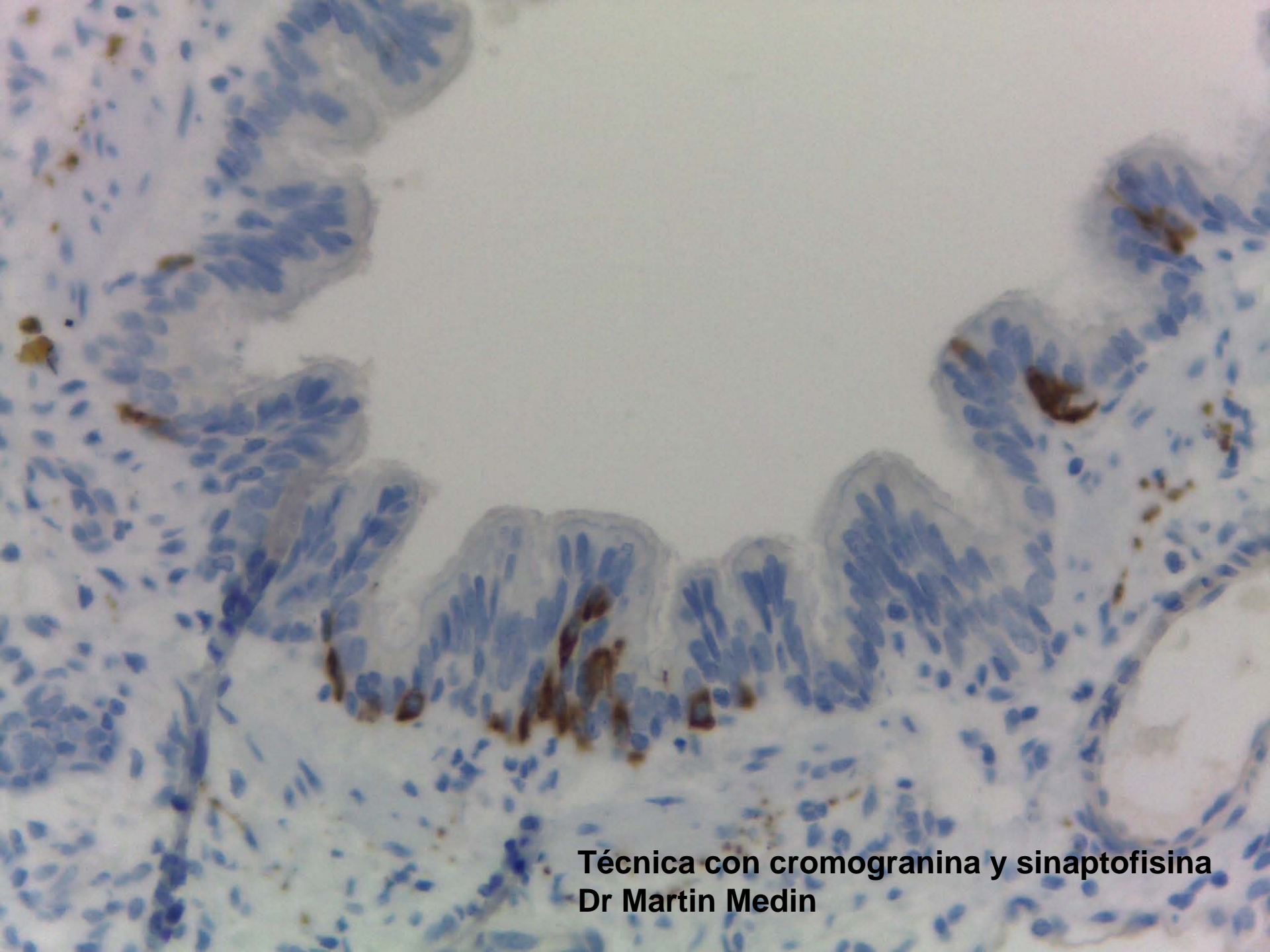
Dr Martin Medin



Dr Martin Medin



Técnica con cromogranina y sinaptofisina
Dr Martin Medin



**Técnica con cromogranina y sinaptofisina
Dr Martin Medin**

HOSPITAL DE NIÑOS DR. RICARDO GUTIERREZ
 SERVICIO DE ANATOMIA PATOLOGICA
 INFORME ANATOMOPATOLOGICO

FERNANDEZ CIRO

M N° protocolo 16-H-000537
 Fecha entrada: 10/03/2016
 Fecha emisión: 18/03/2016

Cirugía

537 H16: LÓBULO SUPERIOR IZQUIERDO.
 538 H16: LÓBULO INFERIOR IZQUIERDO.

537 H16: LÓBULO SUPERIOR IZQUIERDO: Se recibe resección en cuña de pulmón que mide 3.5 x 1 x 0.5 cm. Serosa congestiva. Incluye sutura mecánica de 3.5 cm de longitud. Al corte tejido esponjoso grisáceo.
 538 H16: LÓBULO INFERIOR IZQUIERDO: Se recibe resección en cuña de pulmón que mide 2 x 2 x 0.6 cm. Serosa congestiva. Incluye sutura mecánica de 2 cm de longitud. Al corte tejido esponjoso grisáceo.

537 Y 538H16.
 Los cortes histológicos muestran pleura sin alteraciones significativas.
 Parénquima pulmonar con histoarquitectura conservada. Intersticio con aislados focos de hiperplasia de musculo liso, no se observa en ensanchamiento del mismo.
 Ausencia de células intersticiales con citoplasma glicogenado.
 No se observa mal alineamiento venocapilar.
 Luces alveolares conservadas con hemorragia focal.
 Bronquiolos con características normales, algunos rodeados por leves infiltrados inflamatorios mononucleares y aislado foliculo linfoide.
 Vasos sin alteraciones significativas.
 No se observa efecto citopático viral ni granulomas.
 Se efectuaron técnicas de inmunohistoquímica con cromogranina y sinaptofisina, resultando positivas en la mayoría de los bronquiolos evaluables, y representando alrededor del 10% de la celularidad global de cada uno de ellos.

**PULMON IZQUIERDO (LOBULO SUPERIOR E INFERIOR), BIOPSIAS:
 COMPATIBLE CON HIPERPLASIA DE CÉLULAS NEUROENDOCRINAS DE
 LA INFANCIA.**

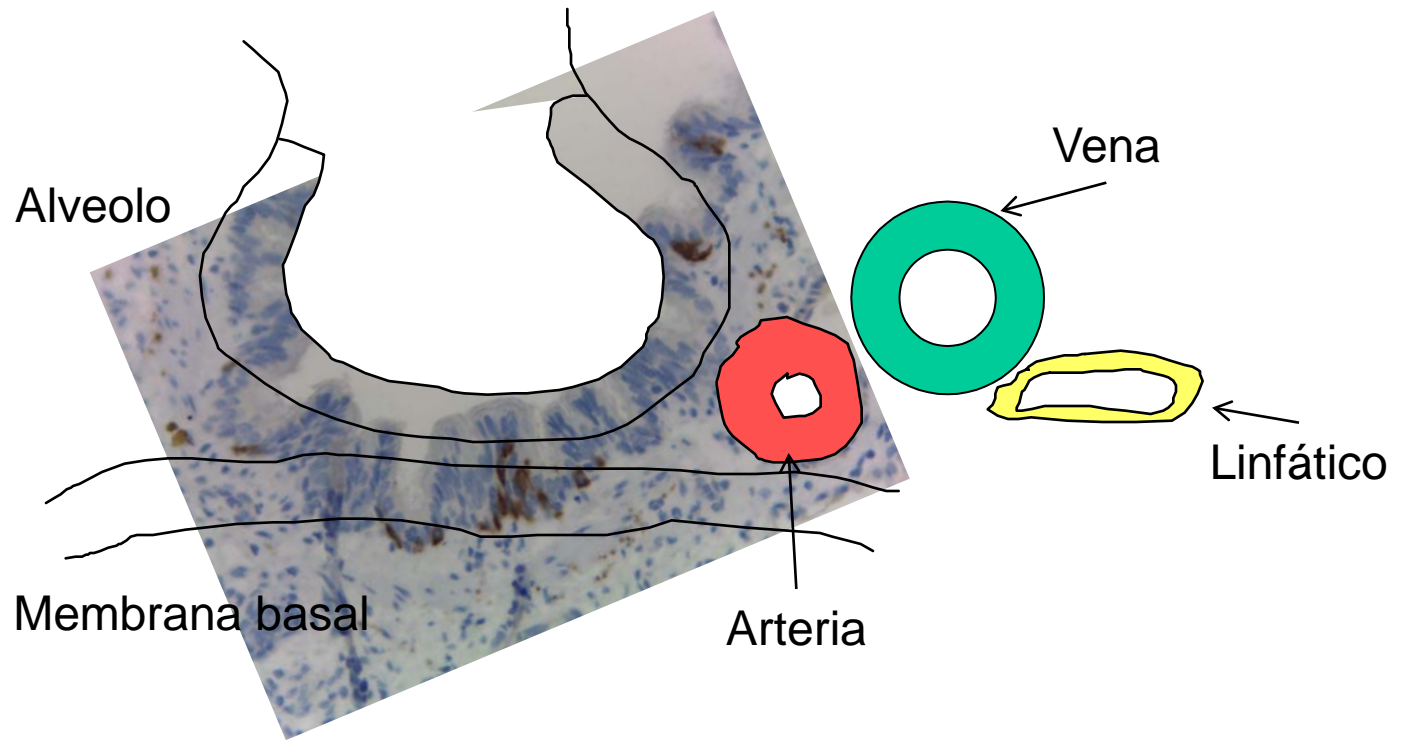
CORRELACIONAR CON DATOS CLINICOS Y ESTUDIOS POR IMAGENES.

Dres. MEDIN, M


Hiperplasia de células neuroendocrinas

Dr. Martin Medin

La localización de la patología es la clave...



Growth trajectories and oxygen use in neuroendocrine cell hyperplasia of infancy

Rebekah J. Nevel MD¹  | Errine T. Garnett BS² |

Deneen A. Schaudies MS, RD, LDN¹ | Lisa R. Young MD^{1,2}

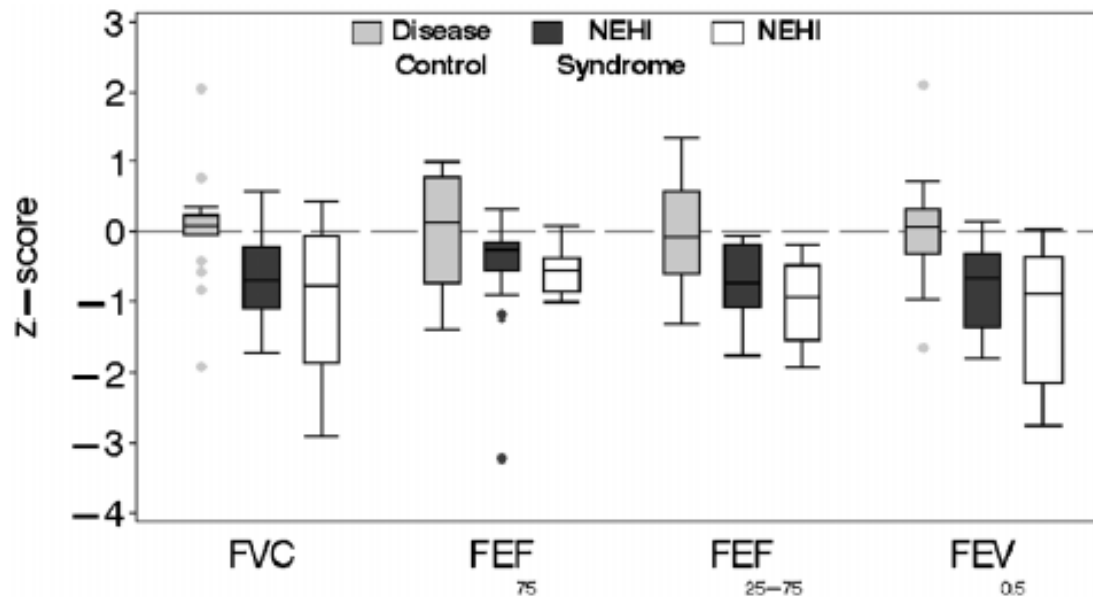
TABLE 2 Respiratory, growth, and developmental morbidity in NEHI

		N
<u>Morbilidad respiratoria</u>		
Oxígeno domiciliario	97,6%	
Duración oxigenoterapia continua	30 meses	
Duración oxigenoterapia nocturna	41 meses	
Growth morbidity		
Failure to thrive diagnosis (ever)	74%	42
Weight percentile at oxygen initiation (median, 95%CI)	12 (3.4-20.6)	35
CP tube or GI tube (ever)	21%	12
<u>Morbilidad del desarrollo</u>		
Retraso del desarrollo	38,1%	
Terapia de alimentación	36,8%	
Terapia del lenguaje del habla	23,8%	
Terapia física	17,1%	
Terapia ocupacional	16,7%	

Abnormal Infant Pulmonary Function in Young Children With Neuroendocrine Cell Hyperplasia of Infancy



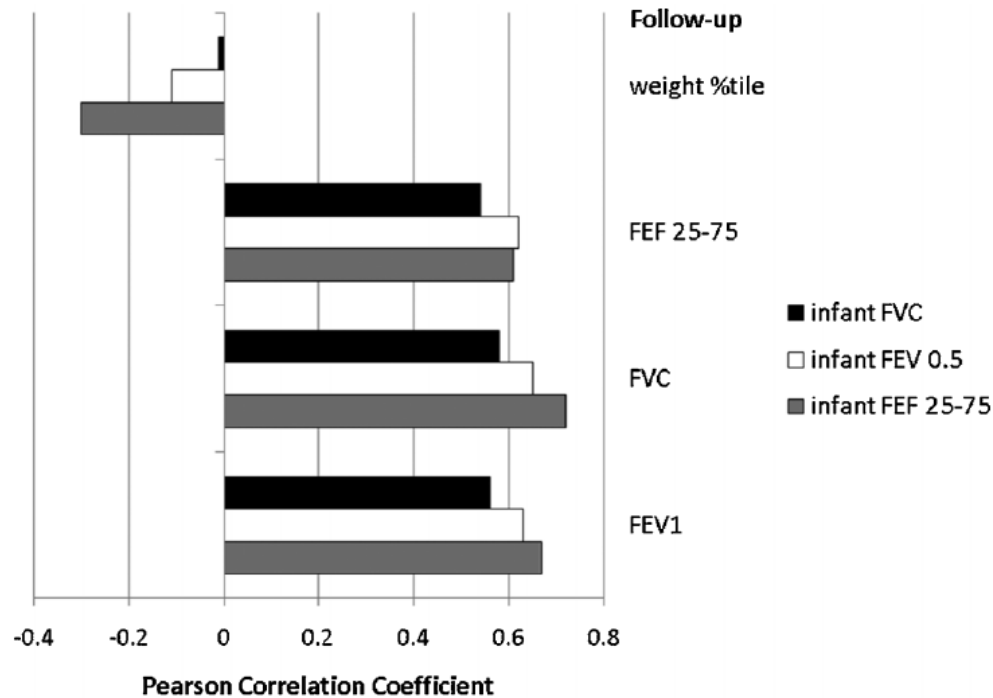
- NIHAD 15
- NIHAD SINDROME 22
- CONTROLES 20



Abnormal Infant Pulmonary Function in Young Children With Neuroendocrine Cell Hyperplasia of Infancy



- NIHAD 15
- NIHAD SINDROME 22
- CONTROLES 20



INMUNOSUPRESION

HCNE

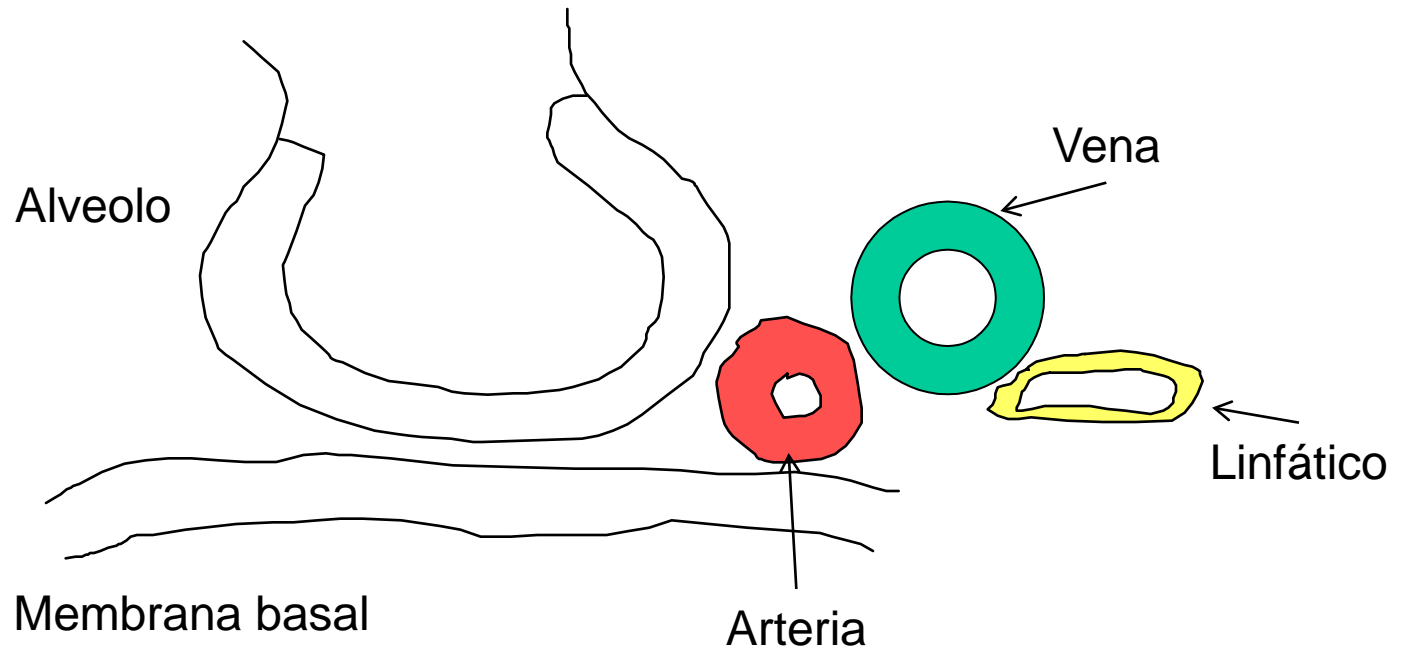


INMUNOSUPRESION



Vasculitis

Vasculitis



Vasculitis



- Ciclofosfamida, corticoides sistémicos, metotrexate, azatioprima.
 - Mas reciente **Rituximab**
-
- *Stone JH, Merkel PA, Spiera R, et al. Rituximab versus cyclophosphamide for ANCA-associated vasculitis. N Engl J Med. 2010;363(3):221-232.*
 - *Guillevin L, Pagnoux C, Karras A, et al. Rituximab versus azathioprine for maintenance in ANCA-associated vasculitis. N Engl J Med. 2014;371(19):1771-1780.*

PIG

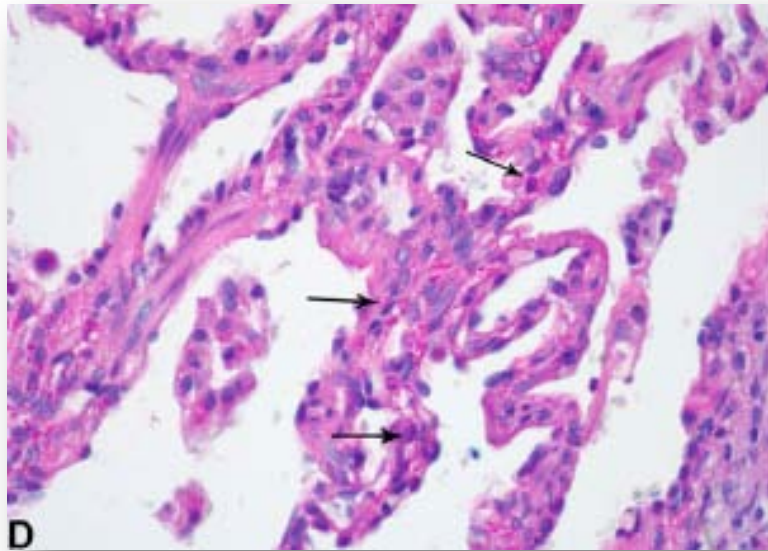
(Pulmonary Interstitial Glycogenosis)



- Desorden del desarrollo
- Por un anormal diferenciación del mesenquima pulmonar
- Presenta abundante glucógeno en las células intersticiales
- Son neonatos con distress respiratorio con o sin HTP, con infiltrados difusos pulmonares

PIG

(Pulmonary Interstitial Glycogenosis)

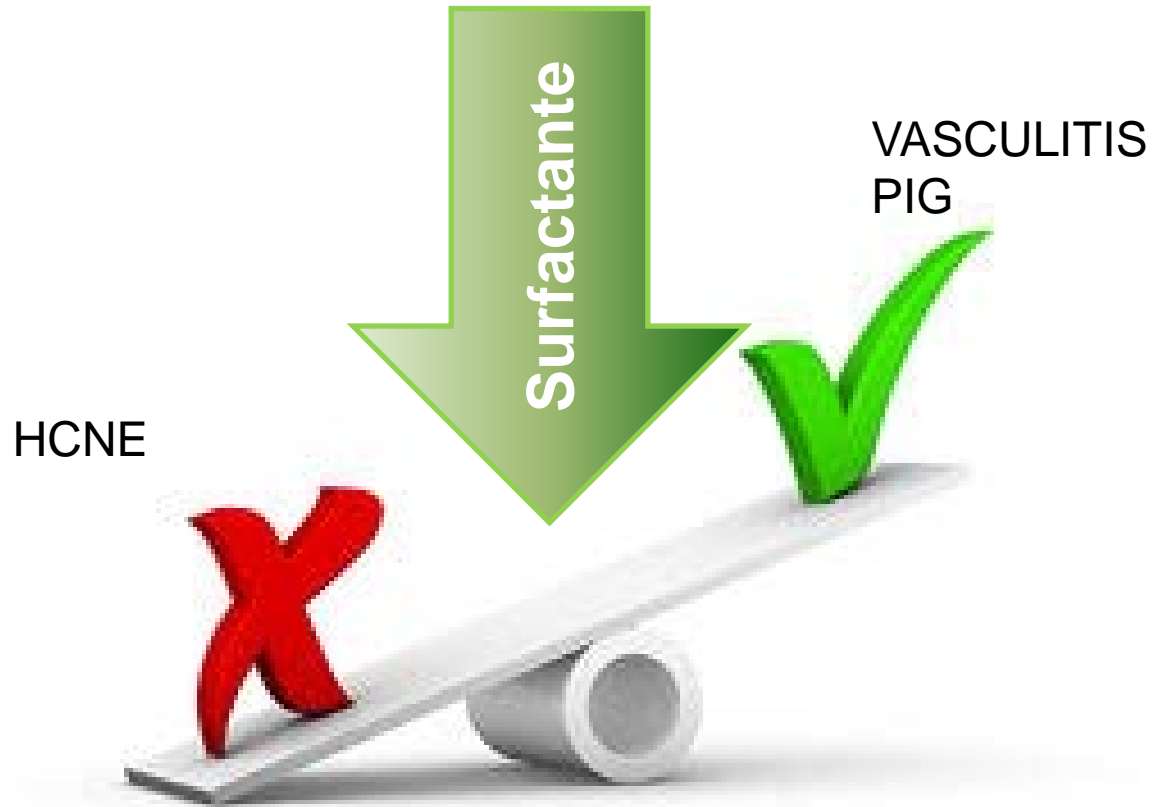


TTO: corticoides, no como anti-inflamatorio sino *para acelerar la maduración celular*.

INMUNOSUPRESION



INMUNOSUPRESION



Caso clínico

Centro respiratorio – unidad 3

Caso Clínico

- María José
 - **TPAEG** (38 s. 3980 g, Apgar 6/8)
 - *Inmediatamente luego de nacer presentó distress respiratorio severo, requirió ARM 2 días y 1 dosis de surfactante. Permaneció con Oxígeno hasta los 4 meses de vida.*
 - *Tripsina inmunoreactiva negativa.*
-

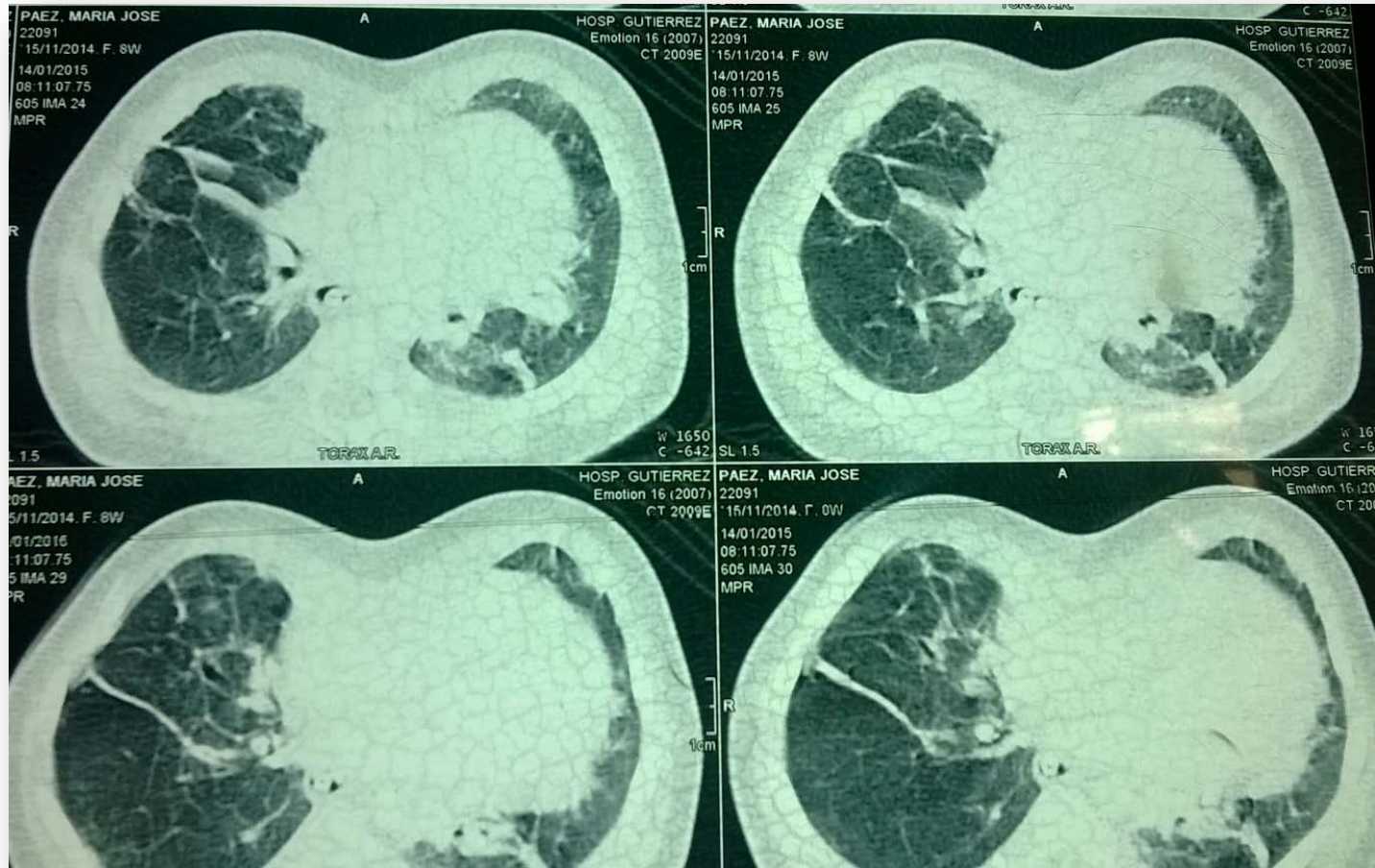
Caso Clínico

- A los 2 meses fue derivada a nuestro hospital.
 - Taquipneica, tiraje y cianosis con el llanto.
 - Acidosis respiratoria e hipercapnia
 - Frecuentes exacerbaciones respiratorias con cianosis y requerimiento de ventilación no invasiva.
 - Debido a una infección por Parainfluenza requirió ARM 4 días.
-

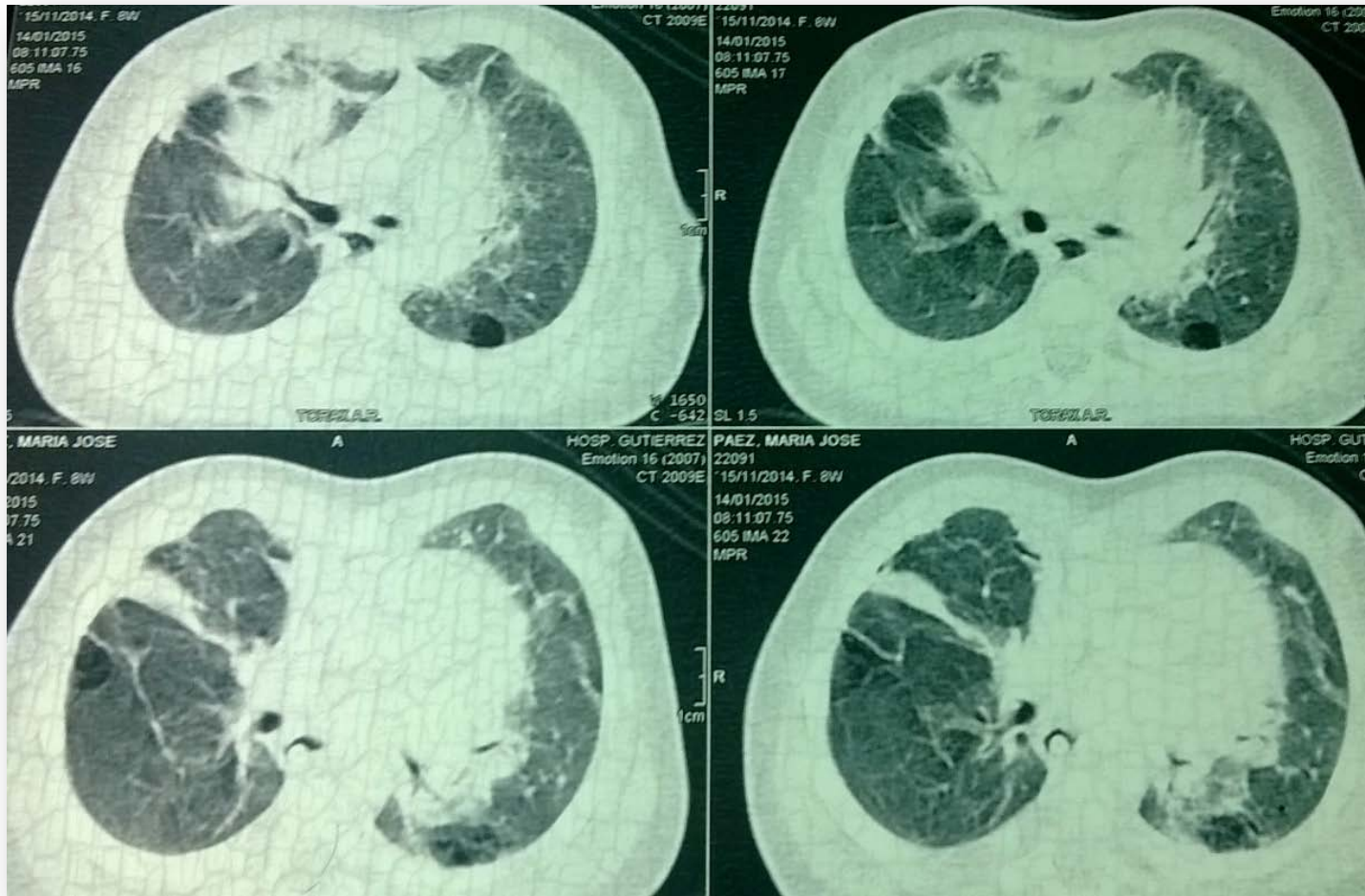
Caso Clínico

- **Cardiología:** ecocardiograma sin evidencia de cardiopatía estructural ni hipertensión pulmonar.
 - **Función pulmonar:**
 - Z-Score V'maxFRC: -2,8 DS.
 - Incapacidad ventilatoria obstructiva sin respuesta a broncodilatadores.
-

Caso Clínico



Caso Clínico



Estudio Genético

- Que le solicito ?

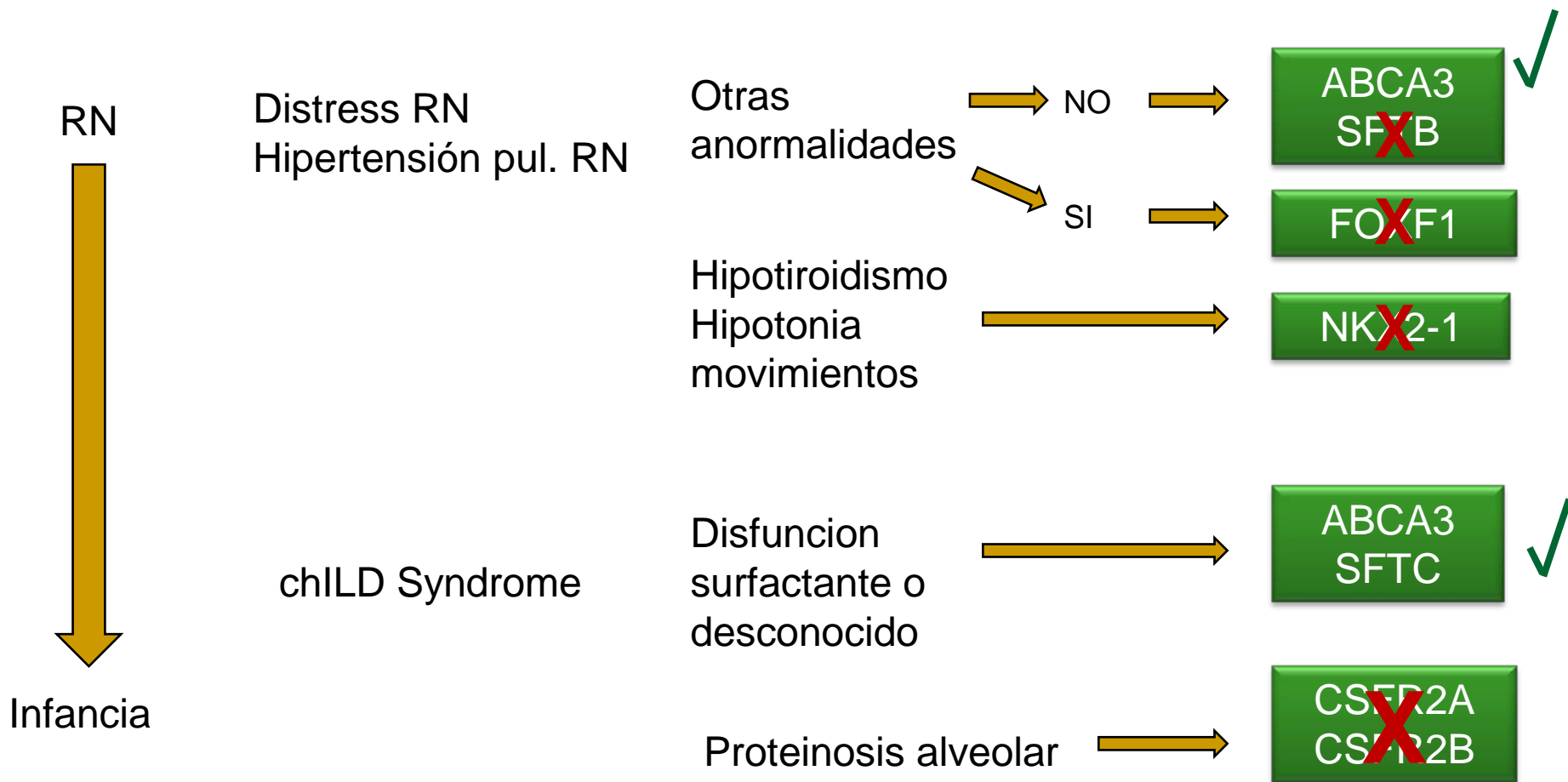


Test genéticos ?

Edad de comienzo

Clínica

Genética



Caso Clínico

- Genética:

- SFTPC

- ABCA3

Exome & Microarray	Alpha-1 antitrypsin deficiency	Alpha-1 antitrypsin deficiency	Q 1 NUMBER OF GENES	2-4 weeks TURNAROUND TIME	LEARN MORE	ORDER
Endocrinology	Congenital central hypoventilation syndrome	Congenital central hypoventilation syndrome (CCHS)	Q 1 NUMBER OF GENES	2-4 weeks TURNAROUND TIME	LEARN MORE	ORDER
Gastroenterology	Cystic fibrosis	We offer a variety of ways to order <i>CFTR</i> gene sequencing, giving you specific information to make better treatment and management decisions	Q 1 NUMBER OF GENES	5-13 days TURNAROUND TIME	LEARN MORE	ORDER
Multiple Congenital Anomalies	PCDNext	Includes <i>CFTR</i> and other genes causing primary ciliary dyskinesia (PCD)	Q 21 NUMBER OF GENES	4-5 weeks TURNAROUND TIME	LEARN MORE	ORDER
Hematology	Surfactant dysfunction	Includes genes causing respiratory distress syndrome	Q 3 NUMBER OF GENES	5-14 days TURNAROUND TIME	LEARN MORE	ORDER
Inherited Metabolic Disorders	Telomere-related pulmonary fibrosis	Includes most common genes causing pulmonary fibrosis	Q 2 NUMBER OF GENES	2-4 weeks TURNAROUND TIME	LEARN MORE	ORDER
Pulmonology						
Rheumatology						
Vascular						
Allergy and Immunology						

Caso Clínico

■ Genética:

•SFTPC: negativo

•**ABCA3**: c.4598C>T, o P1533L, heterocigota

Tratamiento

- Seguimiento multidisciplinario
 - Inmunología, cardiología, nutrición

 - Tratamiento farmacológico
 - Azitromicina: 10 mg/kg 3 veces/semana
-

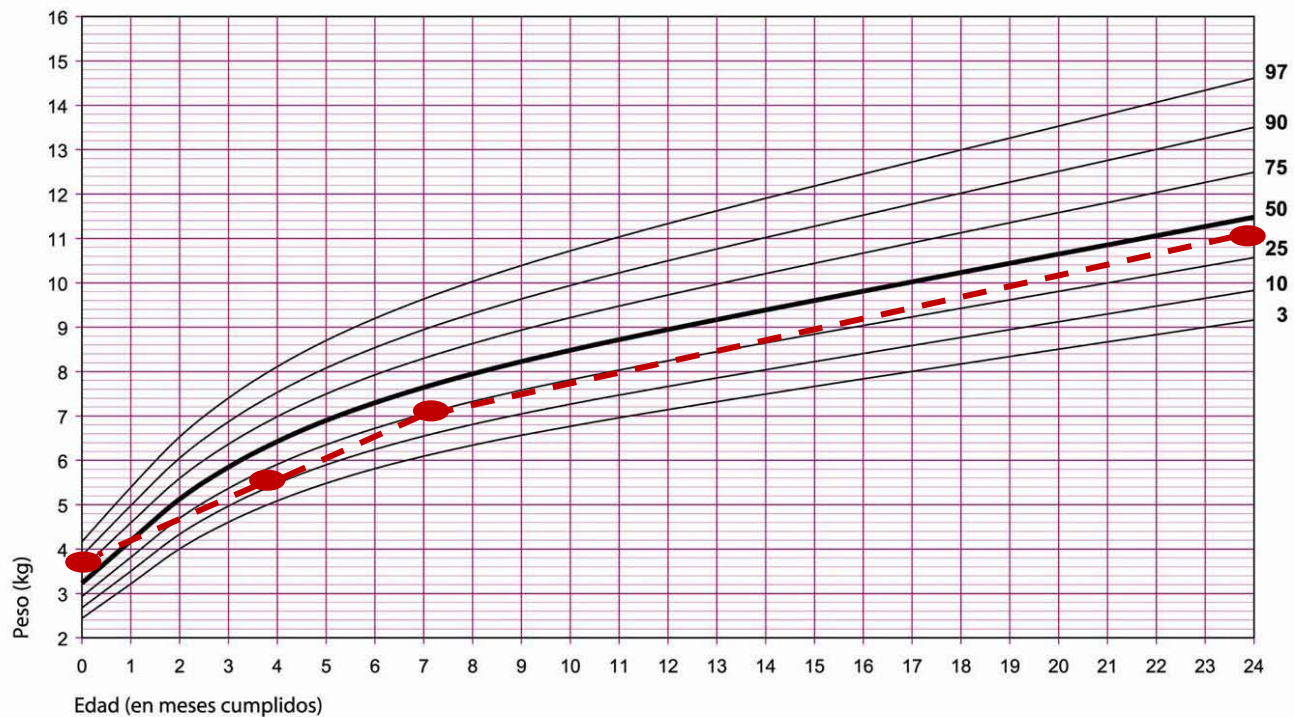
Tratamiento de reagudizaciones

- Requirió múltiples reinternaciones
 - Internación en UTI con ARM por *atelectasia masiva pulmón izquierdo*
 - ✓ *Se trato por medio de 2 endoscopias con instilación de surfactante con restitución ad-integrum*
-

Crecimiento

Peso para la Edad de NIÑAS

Percentilos (0 a 24 meses)



Majo hoy, a los 23 meses



Tratamientos Def. Surfactante

Déficit de surfactante



Paciente con SFTPC tratado con hidroxiclороquina



Children's Hospital Boston

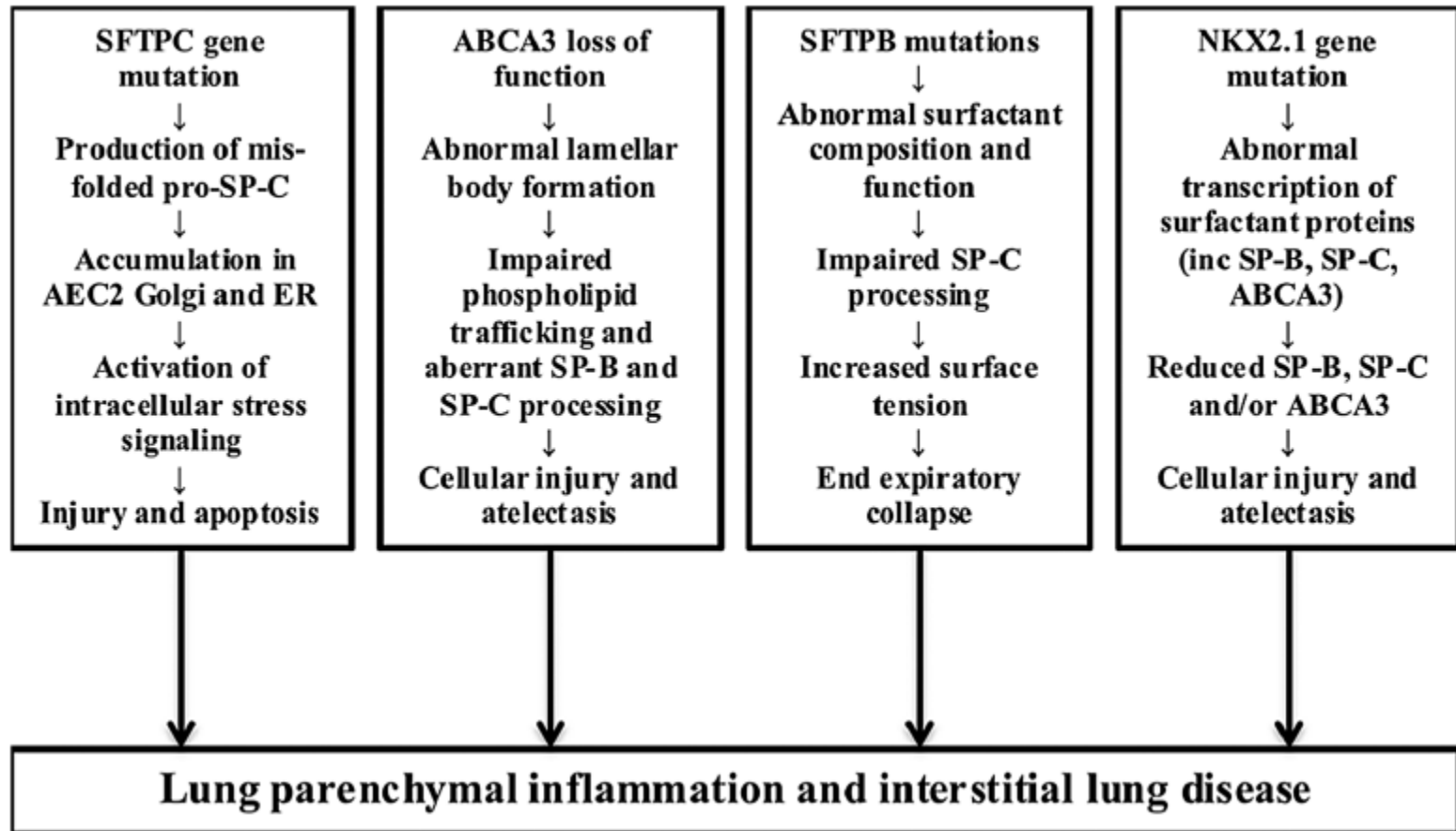
Rosen DM, Waltz DA. Hydroxychloroquine and surfactant protein C deficiency. N Engl J Med. 2005;352(2):207-208.

Genetic disorders of surfactant protein dysfunction: when to consider and how to investigate

Atul Gupta, Sean Lee Zheng

Genetic disorders of surfactant protein dysfunction: when to consider and how to investigate

Atul Gupta, Sean Lee Zheng



Genetic disorders of surfactant protein dysfunction: when to consider and how to investigate

Atul Gupta, Sean Lee Zheng

Table 3 Comparison of clinical features, histological findings, treatment, prognosis and outcomes of surfactant protein dysfunction syndromes (SPDS)

SPDS	Clinical features	Histological findings	Prognosis and outcome	Treatment
SFTPB	Neonatal acute respiratory distress in term infant, not responding to supportive therapies including surfactant replacement	Abnormal lamellar bodies on EM ⁸	Death within 6 months usual, ²² only a few cases of mild phenotype associated with improved survival ^{23 24}	Supportive therapy, nutritional support Lung transplantation only definitive treatment ^{25 26}
ABCA3	Variable—acute presentation similar to SFTPB, subacute deterioration or mild–stable phenotype in adulthood ^{3 12 27}	Pulmonary alveolar proteinosis (younger children), ^{2 28} interstitial lung disease (older children) ^{11 27} Abnormal lamellar bodies on EM ^{10 12}	Acute presentation in infancy associated with high mortality, better long-term outcomes in older children ²⁷	Supportive therapy, nutritional support Lung transplantation
SFTPC	Variable—acute presentation, ²⁹ but most likely of genetic syndromes to be asymptomatic in adulthood or only minor phenotype ^{20 30 31}	Chronic pneumonitis of infancy ²	Chronic lung disease with limited mortality, ²⁰ often has mild long-term course with mild reduction in lung function ³⁰ Rare cause of chronic lung disease in adulthood ³²	Hydroxychloroquine, Steroids ²⁹ Nutritional support, Supportive therapy ²⁹ Lung transplantation
NKX2.1	Triad of neurological, respiratory and hypothyroid features ^{21 33} Respiratory involvement in 54% of published cases: ^{13 33} frequently neonatal respiratory distress, also recurrent pulmonary infections and chronic interstitial lung disease ³³	Poor alveolarisation, lung cysts, fibrosis, reduced staining for ABCA3 and SP-A ^{14 33}	Low mortality compared with other genetic syndromes—higher if acute presentation Lung phenotype associated with mortality ¹³	Supportive therapy, nutritional support Thyroid replacement Usually does not progress to require transplantation

ABCA3, ATP binding cassette number A3; EM, electron microscopy; SFTPB, surfactant protein B gene; SFTPC, surfactant protein C gene; SP-A, surfactant protein A; SP-B, surfactant protein B.

Monitorio

European protocols for the diagnosis and initial treatment of interstitial lung disease in children

- Controles: 1, 2, 3, 6 y 12 meses. Luego anual.
 1. Clínica
 2. SaO₂ en reposo, ejercicio y durante sueño
 3. Radiografía: 0,6 y 12 meses. TAC: solo si se justifica
 4. Función pulmonar en niños mayores

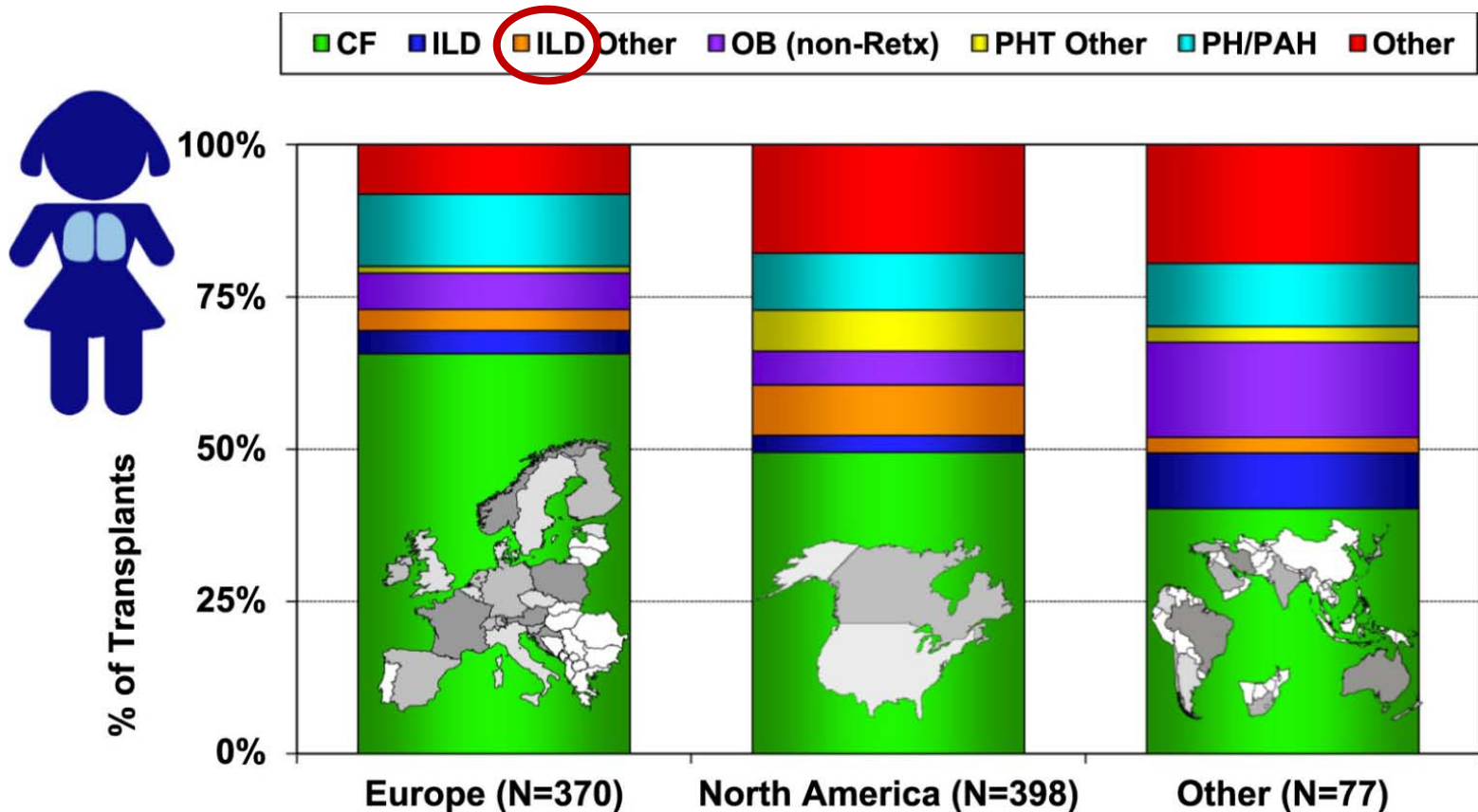
Enfermedad avanzada

- Trasplante pulmonar que tiene pronóstico similar al de otras enfermedades.
- Un reporte de D. Liptzin et al. describe como opción al trasplante, tratamiento con ARM prolongado en pacientes con EI debido a SFTPC.

Rama JA, Fan LL, Faro A, et al. Lung transplantation for childhood diffuse lung disease. *Pediatr Pulmonol.* 2013;48(5):490-496.

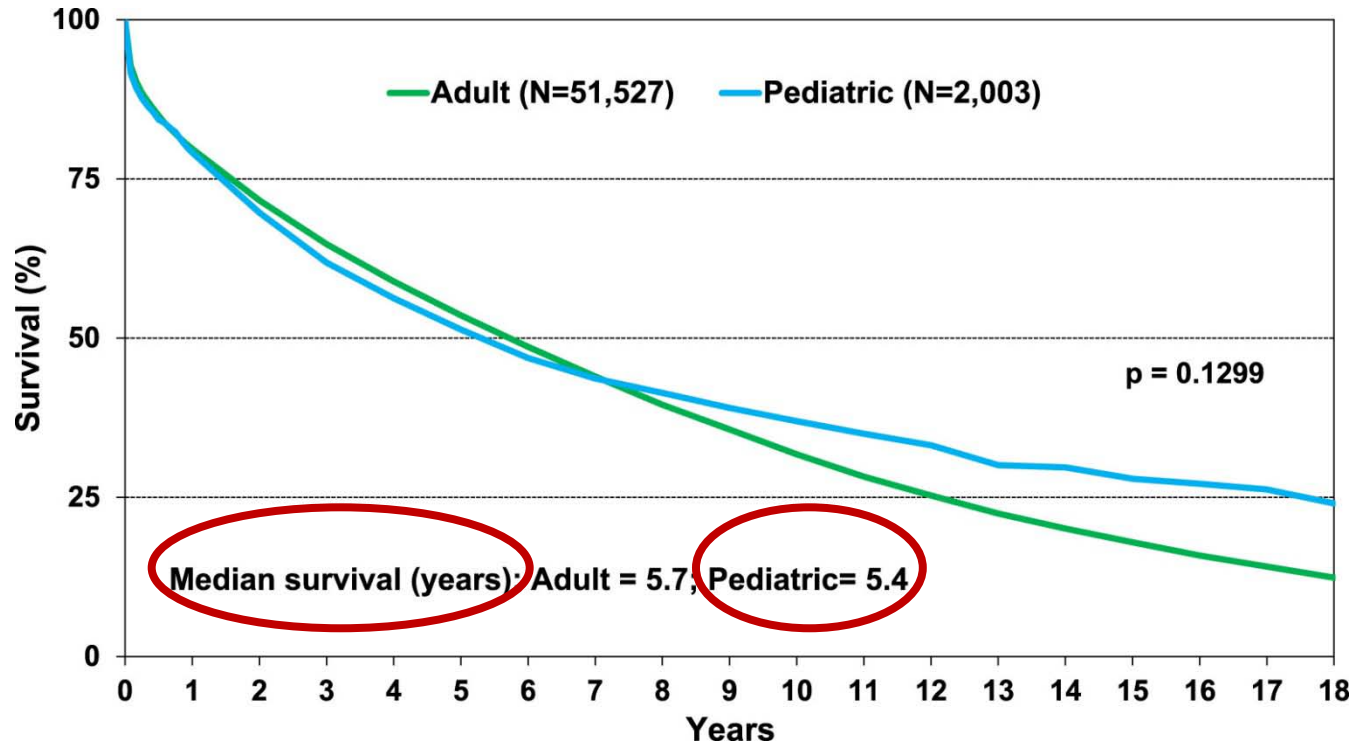
Liptzin DR, Patel T, Deterding RR. Chronic ventilation in infants with surfactant protein C mutations: an alternative to lung transplantation. *Am J Respir Crit Care Med.* 2015;191(11):1338-1340.

Trasplante pulmonar



Goldfarb SB et al. The Registry of the International Society for Heart and Lung Transplantation: 19th Pediatric Lung and Heart-Lung Transplantation Report— 2016; Focus Theme: Primary Diagnostic Indications for Transplant. J Heart Lung Transplant. 2016 Oct;35(10):1196-1205.

Trasplante pulmonar



Conclusiones

Tratamiento:

1. Oxígeno
 2. Vacunas
 3. Profilaxis par RSV
 4. Broncodilatadores en aquellos con obstrucción reversible de la vía aérea
 5. Tratamiento agresivo para las interurrencias infecciosas
 6. Evitar tabaquismo y otros polutantes
-

Conclusiones

Tratamiento:

- ❖ Comorbilidades, (hipertensión pulmonar, RGE, alt. de la deglución)
- ❖ Inmunosupresión: Corticoides e hidroxicloroquina.



- ❖ Trasplante pulmonar

