

# Protocolo de actuación en pacientes con displasia broncopulmonar/enfermedad pulmonar crónica (y II)

M. Echeverría, F. González, B. Riaño, D. Blanco, R. Rodríguez, A. Salcedo  
 Unidad de Enfermedad Pulmonar Crónica secundaria a Patología Neonatal. Sección de Neumología Pediátrica. Servicio de Neonatología. Servicio de Pediatría. Hospital Materno Infantil «Gregorio Marañón». Madrid

## Resumen

La displasia broncopulmonar/enfermedad pulmonar crónica de la infancia constituye un grupo heterogéneo de enfermedades respiratorias cada vez más frecuentes en nuestro medio debido, principalmente, a una mayor supervivencia de los recién nacidos de extremado bajo peso. Es una patología multisistémica muy compleja, con una etiopatogenia multifactorial, un cuadro clínico variado con participación de diferentes aparatos y sistemas, así como con muy diversas posibilidades diagnósticas y terapéuticas, que deberán conocerse en profundidad para establecer un buen control de esta enfermedad. Por ello, se requiere un seguimiento individualizado y un abordaje multidisciplinar, en el que es necesaria la implantación de un programa bien estructurado de intervención y seguimiento.

El objetivo de este trabajo es exponer los principales problemas asociados a los pacientes con displasia broncopulmonar/enfermedad pulmonar crónica de la infancia, así como elaborar un plan de actuación tras el alta del servicio de neonatología.

## Abstract

*Title:* Protocol for the management of patients with bronchopulmonary dysplasia/chronic lung disease (and II)

Bronchopulmonary dysplasia vs. chronic lung disease of infancy constitutes a heterogeneous group of respiratory diseases that are increasingly frequent in our general population, mainly due to the greater survival of very low birth weight infants. It is a very complex, multisystemic disease with a multifactorial etiology and pathogenesis. The clinical features vary widely, with participation of different organs and systems, as well as very diverse diagnostic and therapeutic possibilities. All these aspects should be studied in depth to achieve effective control of this disease. For this reason, an individualized follow-up and a multidisciplinary approach are required, for which the introduction of a well-structured program of intervention and control is necessary.

The objective of this article is to discuss the major problems associated with patients with bronchopulmonary dysplasia/chronic lung disease in infancy and to propose a plan for the management of these infants after their discharge from the neonatology service.

## Palabras clave

Displasia broncopulmonar, enfermedad pulmonar crónica de la infancia, prematuridad, prevención

## Keywords

Bronchopulmonary dysplasia, chronic lung disease of infancy, prematurity, prevention

## Manejo del niño con displasia broncopulmonar tras el alta del hospital

### Patología respiratoria

Las alteraciones en la función pulmonar en niños con displasia broncopulmonar (DBP)/enfermedad pulmonar crónica de la infancia (EPC) pueden persistir hasta la adolescencia e incluso hasta la edad adulta<sup>1</sup>.

La mayoría de los estudios han demostrado que la capacidad vital forzada (FVC) es más baja en los primeros meses, y va aumentando progresivamente a lo largo de la infancia. Ade-

más, estos niños tienen un menor volumen espiratorio forzado en el primer segundo (FEV<sub>1</sub>) con disminución del índice FEV<sub>1</sub>/FVC y un aumento del cociente volumen residual/capacidad pulmonar total, lo que indica la existencia de un patrón obstructivo. Esta obstrucción y el atrapamiento aéreo pueden persistir hasta la infancia tardía o la adolescencia en casi la mitad de los niños, si bien hay estudios que demuestran que aún en la edad adulta pueden aparecer estas alteraciones. La distensibilidad en niños con DBP/EPC es menor que en los que no la padecen, aunque, en general, va aumentando hasta el 80-90% de los valores teóricos a los 2-3 años de edad. La resistencia de la vía respiratoria está muy aumentada, aunque llega casi a normalizarse a los 3 años de edad<sup>2-4</sup>.

Los niños con DBP/EPC tienen una hipertrofia del músculo liso bronquial, por lo que suelen mostrar una mayor respuesta a los broncodilatadores.

Debido a estas alteraciones de la vía respiratoria y el pulmón, los pacientes presentarán una mayor morbimortalidad, sobre todo durante los primeros 2 años de vida, atribuible fundamentalmente a un mayor riesgo de sibilancias transitorias y una mayor susceptibilidad a las infecciones respiratorias, sobre todo virales, en especial por el virus respiratorio sincitial.

Las recomendaciones sobre la prevención de las infecciones respiratorias quedan reflejadas en la tabla 1.

Las bases del tratamiento respiratorio consisten en una adecuada prevención de las exacerbaciones, oxigenoterapia con indicación precisa para mantener siempre saturaciones superiores al 94%, fisioterapia respiratoria y broncodilatadores/corticoides inhalados/inhibidores de leucotrienos, según la evolución de cada paciente (individualización del tratamiento)<sup>5,6</sup>. En casos especiales, puede requerirse la utilización de diuréticos e incluso de vasodilatadores pulmonares. La nutrición es fundamental para una adecuada evolución de la patología pulmonar.

### Nutrición

La ganancia de peso y talla es más lenta y dificultosa que en otros niños. Muchos prematuros sanos toman 180-200 mL/kg/día de leche; sin embargo, en los pacientes con una EPC grave no debe excederse la cantidad de 150 mL/kg/día. Además, estos pacientes suelen tener aumentadas las demandas metabólicas y los requerimientos calóricos (120-150 kcal/kg/día), comen muy lentamente o se fatigan durante las tomas, y pueden tener trastornos deglutorios o un reflujo gastroesofágico que dificultan la ganancia ponderal.

La lactancia materna es el mejor alimento: tiene efectos antiinflamatorios y antiinfecciosos, y permite la maduración de diferentes órganos en el niño. Sin embargo, la curva de crecimiento de peso y la mineralización ósea es algo peor que en los niños alimentados con fórmula artificial. Aun así, los beneficios se consideran superiores. Por ello, es recomendable administrar suplementos de vitamina D hasta que se inicie el aporte de otros nutrientes, hierro oral (2-4 mg/kg/día) y fortificantes. Se ha demostrado que los niños alimentados con lactancia materna más suplementos tienen un crecimiento global, un balance nitrogenado y un contenido mineral óseo mayores, sin empeorar la tolerancia gastrointestinal ni aumentar el riesgo de enteritis necrotizante. El contenido de cinc, cobre y vitaminas es diferente de unos fortificantes a otros y ninguno de ellos cubre las necesidades de hierro. Si no se administran fortificantes, es preciso tomar un complejo multivitamínico (0,05-1 mL) hasta los 4 kg de peso y suplementos de calcio y fósforo para prevenir la osteopenia. Las necesidades de vitamina D para los niños prematuros es de 20-400 UI/kg/día, hasta un máximo de 800 UI/día.

### TABLA 1

#### Recomendaciones sobre la prevención de las infecciones respiratorias en el niño con DBP/EPC

- Aconsejar el lavado de manos de las personas que cuidan al niño
- Evitar el contacto con personas con patología respiratoria
- Abstenerse de fumar
- Demorar en lo posible la asistencia a la guardería
- Indicar profilaxis con anticuerpo monoclonal IgG, humanizado frente al VRS (palivizumab) a los niños menores de 2 años con EPC que hayan requerido tratamiento (oxígeno, broncodilatadores, diuréticos o corticoides) en los 6 meses anteriores al inicio de la estación del VRS
- Vacunación antigripal en los familiares convivientes tras el alta hospitalaria, y en el niño a partir de los 6 meses de edad
- Evitar en lo posible las cirugías programadas en los meses de otoño-invierno

DBP: displasia broncopulmonar; EPC: enfermedad pulmonar crónica; VRS: virus respiratorio sincitial.

Cuando no es posible la lactancia materna, habrá que recurrir a la lactancia artificial. Las fórmulas de inicio para prematuros tienen un mayor contenido proteico y calórico (aproximadamente 80 kcal/100 mL); ello permite un mayor crecimiento de masa magra con menor ingestión de líquidos, y proporciona los suplementos adecuados de calcio, fósforo, cinc, elementos traza y minerales. Además, contienen ácidos grasos polinsaturados de cadena larga (LCPUFA). Se pueden administrar hasta el alta hospitalaria o hasta los 3 kg de peso. Sólo se dispone de una fórmula de continuación para prematuros que contiene aproximadamente 75 kcal/100 mL, y también está suplementada con proteínas, calcio, fósforo, cinc y vitaminas, aportando parte de la grasa en forma de triglicéridos de cadena media. Se puede administrar hasta los 9 meses de edad.

Con estas fórmulas artificiales no es preciso administrar suplementos vitamínicos ni hierro oral, a no ser que se demuestre la presencia de anemia o descieran los niveles de ferritina. Se pueden administrar, especialmente en niños con DBP/EPC, suplementos nutricionales en forma de dextrinomaltoza y triglicéridos de cadena media y larga, aunque en general, en la práctica clínica, se prefiere iniciar los cereales sin gluten a los 2-3 meses de edad<sup>7,8</sup>.

En algunas ocasiones puede ser necesario administrar el alimento por sonda o gastrostomía, lo que permite una alimentación más fácil y adecuada.

Es preciso medir sistemáticamente el peso, la talla y el perímetro craneal. Algunos de estos parámetros permanecen bajos, sobre todo en los dos primeros años de vida.

### Desarrollo neurológico

La influencia de la DBP en el desarrollo neurológico no está clara, ya que influyen otros factores asociados, como la hemorragia cerebral, la leucomalacia, los defectos de audición, la retinopatía o la sepsis, que son variables muy importantes.

## Grupo multidisciplinar

Al tratarse de un grupo de pacientes con una patología compleja que afecta a diferentes órganos y sistemas, con la consecuente problemática psicosocial asociada, es preciso establecer un seguimiento individualizado y un abordaje multidisciplinar, en el que es necesaria la implantación de un programa bien estructurado de intervención y seguimiento.

Por ello, hemos creado en nuestro centro una unidad de control y seguimiento de pacientes con EPC secundaria a patología neonatal, con el fin de ofrecer un soporte a estos pacientes y sus familias a través de un seguimiento especializado y multidisciplinar.

## Organización de la unidad multidisciplinar

Incluye el tratamiento, el control y el seguimiento del paciente por parte de un grupo de expertos constituido por enfermera, pediatra, neonatólogo, neurólogo, neumólogo, cardiólogo, gastroenterólogo-nutricionista, rehabilitador, fisioterapeuta, trabajador social y psicólogo.

## Programa de control y seguimiento

Este programa se resume en la tabla 2.

La población diana para el seguimiento depende de los recursos disponibles en cada centro, aunque en general se considera a todos los prematuros menores de 1.500 g, y los de mayor peso y edad gestacional que hayan presentado problemas graves en el periodo neonatal con secuelas respiratorias clínicas, radiológicas o funcionales.

La frecuencia de las visitas se ajustará a la gravedad de la patología y a cada caso concreto.

La duración del seguimiento dependerá de la evolución de los pacientes, si bien sería deseable prolongarlo hasta la pubertad, ya que se han demostrado alteraciones funcionales hasta esa edad. Dependiendo de la existencia de dichas alteraciones funcionales será necesario continuar su valoración en la edad adulta.

## Participación del paciente y su familia. Educación

En el anexo 1 figuran las recomendaciones para los padres que hacemos en nuestra unidad. ■■■

### TABLA 2

#### Programa de control y seguimiento

- Historia clínica detallada, insistiendo en los antecedentes perinatales y presencia de exacerbaciones respiratorias
- Exploración física, control del desarrollo ponderostatural, constantes vitales (frecuencia cardíaca, frecuencia respiratoria, temperatura, presión arterial, medida de la saturación de oxígeno)
- Evaluación neurológica y del desarrollo psicomotor
- Evaluación nutricional
- Otros factores: infecciones respiratorias, apnea del prematuro, reflujo gastroesofágico, hipertensión arterial, complicaciones renales, cardiológicas y oftalmológicas; oxigenoterapia-ventilación mecánica no invasiva domiciliaria
- Valoración de la vía respiratoria (fibrobroncoscopia), estudio radiológico (radiografía/TC de tórax, gammagrafía de perfusión si procede) y evaluación funcional a largo plazo
- Estudio del sueño: pulsioximetría diurna y nocturna; valoración de polisomnografía
- Programa específico de inmunizaciones
- Profilaxis frente al VRS

VRS: virus respiratorio sincitial; TC: tomografía computarizada.

## Bibliografía

1. Allen J, Zwerdling R, Ehrenkranz R, Gaultier C, Geggel R, Greenough A, et al; American Thoracic Society. Statement on the care of the child with chronic lung disease of infancy and childhood. *Am J Respir Crit Care Med*. 2003; 168: 356-396.
2. Gappa M, Pillow JJ, Allen J, Mayer O, Stocks J. Lung function tests in neonates and infants with chronic lung disease: lung and chest-wall mechanics. *Pediatr Pulmonol*. 2006; 41: 291-317.
3. Allen JL, Panitch HB. Lung function testing: chronic lung disease of infancy. *Pediatr Pulmonol*. 2001; 23: 138-140.
4. Greenough A. Bronchopulmonary dysplasia. Long term follow up. *Paediatr Respir Rev*. 2006; 7: 189-191.
5. Abman SH, Groothuis JR. Pathophysiology and treatment of bronchopulmonary dysplasia: current issues. *Pediatr Clin North Am*. 1994; 41: 277-315.
6. Denjean A, Paris-Llado J, Zupan V, Debillon T, Kieffer F, Magny JF. Inhaled salbutamol and beclomethasone for preventing broncho-pulmonary dysplasia: a randomised double-blind study. *Eur J Pediatr*. 1998; 157: 926-931.
7. Saigal S, Stokopf BL, Streiner DL, Burrows E. Physical growth and current health status of infants who were of extremely low birth weight and controls at adolescence. *Pediatrics*. 2001; 108: 407-415.
8. Ford GW, Doyle LW, Davis NM, Callanan C. Very low birth weight and growth into adolescence. *Arch Pediatr Adolesc Med*. 2000; 154: 778-784.

### Hoja de información para padres de prematuros con displasia broncopulmonar/enfermedad pulmonar crónica

Su hijo va a ser dado de alta en los próximos días.

Debido a su inmadurez, padece una enfermedad crónica del pulmón, también llamada displasia broncopulmonar, con un determinado número de complicaciones que es preciso conocer con claridad para evitar su desarrollo o empeoramiento y disminuir en lo posible la angustia, en el propio paciente y en su entorno familiar y social.

#### Problemas respiratorios

En su domicilio su hijo puede presentar un aumento de la dificultad para respirar, que debe compararse con la alteración que tenía al alta (aumento del número de respiraciones, retracción de las costillas, fiebre, aumento de las secreciones o cambio de coloración de éstas, parada momentánea de la respiración, rechazo de las tomas, fatiga durante las tomas, aumento de las necesidades de oxígeno).

En otoño e invierno es más fácil la aparición de estos síntomas, por lo que habrá que estar más alerta en esta época del año.

Como ayuda a la prevención de las infecciones respiratorias, es importante ABSTENERSE DE FUMAR y poner la vacuna antigripal cada año a los padres, hermanos y convivientes, y al niño a partir de los 6 meses, así como realizar un lavado frecuente de manos. En lo posible, estos niños no deben acudir a la guardería.

Si su hijo precisa oxígeno en el domicilio, en primer lugar es importante no agobiarse ante este tipo de tratamiento y ante las diversas lecturas del valor de la saturación de oxígeno en la pantalla del pulsioxímetro. Lo más importante es mantener saturaciones estables por encima del 94% durante el día, la noche y con la alimentación. Los cambios y los descensos de la saturación de unos segundos de duración no son válidos y el movimiento del niño invalida la lectura. Cuando se inicie la retirada, hay que hacerlo de forma paulatina empezando por el día y, posteriormente, con la alimentación y por la noche (siempre confirmando que mantiene saturaciones superiores al 94%). Tras la retirada total, es aconsejable mantener la medida de la saturación durante una semana en diferentes momentos del día, de la noche y con la alimentación, para confirmar la estabilidad.

#### Problemas digestivos o nutricionales

Deben saber que estos niños suelen tener problemas más o menos importantes de alimentación y, como consecuencia de ello, una ganancia de peso más lenta y dificultosa que los niños normales. Suelen ser malos comedores, ingerir muy lentamente o fatigarse durante las tomas. Además, debido a su dificultad respiratoria, gastan más calorías que los niños sanos, por lo que suele ser necesario dar más aportes de lo habitual.

En algunos casos, en los que no se puede dar la cantidad adecuada de calorías que les permita crecer, es preciso dar alimento por sonda o por gastrostomía (una pequeña abertura que se hace en el abdomen de su hijo para contactar con el estómago y permitir una alimentación más fácil y adecuada).

Es importante conocer todas estas cuestiones y seguir las recomendaciones de los especialistas para que su hijo crezca adecuadamente.

#### Problemas neurológicos y del desarrollo

Algunos de estos niños presentan un retraso psicomotor o una posible alteración en su desarrollo, por lo que es recomendable realizar un control seriado por parte del neuropediatra y la puesta en marcha de la estimulación precoz con un adecuado programa de rehabilitación, que se les explicará en su momento insistiendo en sus beneficios potenciales.

#### Problemas oftalmológicos-otorrinolaringológicos

Es posible que su hijo precise controles por parte del otorrinolaringólogo o por el oftalmólogo, con la realización de diferentes pruebas más o menos complejas o tratamientos más o menos agresivos.

Se les explicará convenientemente todas estas actuaciones para evitar la ansiedad y la preocupación por su parte.

#### Controles clínicos

Como habrán observado, diversos especialistas tendrán que controlar a su hijo en los primeros meses de vida. Por ello, es nuestra intención programar las citas con estos especialistas en días determinados para evitar que deban venir muy a menudo al hospital. No obstante, tienen que comprender que esta actividad es muy compleja y, en muchas ocasiones, va a ser difícil conseguir este objetivo, aunque intentaremos que la atención sea lo más coordinada posible.