

# Neuroendocrine Cell Hyperplasia of Infancy (NEHI)

Neuroendocrine cell Hyperplasia of Infancy (NEHI for short) is a rare lung disease that occurs in children. It is a type of interstitial lung disease (ILD)—a rare type of disease that affects the lungs and makes them less able to get oxygen into the body. NEHI was first described in 2005. We do not know how many children have NEHI, but it is one of the most common ILDs in children. This fact sheet describes NEHI. For more information on ILD in children, see the ATS fact sheet at [www.thoracic.org/patients](http://www.thoracic.org/patients).



## What are Symptoms and signs of NEHI?

Symptoms and signs of NEHI may be seen even in newborn babies or may show up in the first months of life. Most children will have symptoms in the first year of life.

These include:

- Rapid/fast breathing,
- Shortness of breath
- Increased work of breathing (such as tugging in the throat or chest called retractions)

Your healthcare provider may hear crackles in your child's chest listening with a stethoscope. Most children with NEHI do not have wheezing or chronic cough. Some children with NEHI have difficulty gaining weight and may need extra calories. Oxygen levels are often lower than normal even though a child may not appear blue.

As NEHI is rare, children often are first diagnosed with bronchiolitis, asthma or recurrent viral illnesses before the healthcare team recognizes there is a different kind of lung disease going on.

## What causes NEHI?

We do not know what causes NEHI. The name NEHI describes what the cells look like under the microscope from a lung biopsy. There are cases of NEHI that occur in families and research is being done to find genetic causes.

## How is the diagnosis of NEHI made?

Children with NEHI often get lab tests to rule-out other lung diseases. Changes from NEHI often cannot be seen on a regular chest x-ray. NEHI has a distinct appearance on a computed tomography (CT) scan that often is used to make the diagnosis. In many children, if the CT scan has a typical appearance for NEHI and the child has typical signs and symptoms, further testing may not be needed. In some cases, lung function tests can help diagnose NEHI, but this requires special equipment in infants and young children. If the diagnosis is unclear, some children may undergo a lung biopsy. Since this requires a surgery, it is only done in children when the diagnosis is not clear from other tests.

## Treatment

There are no medicines that treat or cure NEHI. Steroids are used to treat other forms of ILD, but do not seem to help children with NEHI. Care for NEHI is supportive. The two most common and important treatments in NEHI are oxygen and extra nutrition.

Children with poor weight gain may require extra calories. They may get these with higher calorie feeds (concentrated formula or supplements in breast milk). Some children need a feeding tube to help get enough calories such as a milk drip at night while asleep.

Many children with NEHI need to use supplemental oxygen. Some need oxygen all the time - 24 hours per day. Other children need oxygen only at night and when ill. Usually, as children with NEHI grow older the need for extra oxygen decreases and they may be able to stop using oxygen entirely. For more information on oxygen therapy in children see the ATS fact sheet at [www.thoracic.org/patients](http://www.thoracic.org/patients).

Children with NEHI may become sicker than other children with simple cold viruses and the flu. It is very important to get all childhood vaccines, including the flu vaccine each year.

## Prognosis—What can be expected for a child with NEHI over time?

NEHI was only recognized in 2005, so there is very limited information on long-term prognosis for affected children. Most children outgrow the need for supplemental oxygen and improve with time. Some continue to have some symptoms into older childhood. There are a few adults with NEHI who continue to have lung disease as well. There are no reports of children having died from NEHI which is different than some of the other ILDs

## Action Steps

- ✓ If your baby has fast breathing and works hard to breathe, talk to your healthcare provider
- ✓ If your child is suspected to have NEHI or an interstitial lung disease, ask to see a lung specialist who is experienced in these conditions.
- ✓ If your child needs to wear oxygen, be sure to keep it in place and have oxygen saturation levels checked.
- ✓ Get your child's vaccines and yearly flu shot.

## Healthcare Provider's Contact Number:

**Authors:** David Spielberg MD, MHSc, David Moreno-McNeil MD, Marianna Sockrider MD, DrPH

**Reviewers:** Robin Deterding MD, Elizabeth K. Fiorino MD, MS

This information is a public service of the American Thoracic Society. The content is for educational purposes only. It should not be used as a substitute for the medical advice of one's healthcare provider.

# Hiperplasia de Células Neuroendocrina de la Infancia (NEHI)

La hiperplasia de células neuroendocrinas de la infancia (NEHI en inglés) es una enfermedad pulmonar rara que ocurre en niños/as. Esta enfermedad es un tipo de enfermedad pulmonar intersticial (EPI)—este tipo de enfermedades afectan a los pulmones y los hacen menos eficaces en proveer oxígeno al cuerpo. NEHI fue descrito por primera vez en el 2005. Hoy en día no sabemos cuantos niños/as tienen NEHI, pero es una de las EPIs más comunes en niños/as. Esta hoja de información describe el NEHI. Para más información en EPI en niños/as pueden ver la hoja de información de la ATS en [www.thoracic.org/patients](http://www.thoracic.org/patients).



## ¿Cuáles son los Síntomas y Signos de NEHI?

La mayoría de los síntomas y signos de NEHI aparecen el primer año de vida. Estos pueden empezar desde recién nacido o en los primeros meses de vida.

Estos incluyen:

- Respiración rápida.
- Falta de aire.
- Aumento en el esfuerzo respiratorio tal como hundimiento en el cuello o pecho llamados retracciones.

Su proveedor de salud podría escuchar estertores crepitantes en el pecho al usar el estetoscopio. Además, algunos niños/as con NEHI pueden presentar con dificultad en aumentar de peso y necesitar calorías adicionales. Los niveles de oxígeno generalmente son más bajos que lo normal aunque no se vea azul la piel.

Como NEHI es una enfermedad rara es común que se diagnostique como bronquiolitis, asma o infecciones virales recurrentes antes que el equipo de salud reconozca que es una enfermedad pulmonar diferente.

## ¿Qué causa NEHI?

No sabemos cual es la causa de NEHI. El nombre NEHI describe como se ven las células bajo el microscopio del tejido pulmonar. Hay casos de NEHI que ocurren en familias y hay investigación activa para encontrar causas genéticas.

## ¿Cómo se diagnostica el NEHI?

Pacientes con NEHI comúnmente tiene varios exámenes de laboratorio para descartar otras enfermedades pulmonares. Los cambios de NEHI no se pueden ver en una radiografía de tórax. En una tomografía computarizada (CT) tiene una *aparición* particular que es usada en hacer el diagnóstico. Si el CT tiene los hallazgos típicos de NEHI y el paciente tiene los síntomas típicos no hay necesidad de hacer más estudios. Sin embargo, si el diagnóstico no es claro algunos pacientes deben tener una biopsia pulmonar. Como este procedimiento requiere de una cirugía solo es hecha en pacientes cuando no hay un diagnóstico claro.

## ¿Cómo se trata?

No hay medicamentos que traten o curen NEHI. Los esteroides que son usados para otro tipo de EPIs no ayudan en el NEHI. El tratamiento es de apoyo únicamente especialmente asegurando que crezca y se desarrolle bien. Las dos cosas más importantes son oxígeno y una nutrición adecuada.

Niños/as con dificultad en aumentar de peso pueden requerir calorías adicionales. Estas calorías se pueden obtener de alimentación con alta densidad calórica por ejemplo formula concentrada o leche materna con suplementos. Algunos podrían

necesitar suplementos por sonda gástrica que se pueden dar durante toda la noche mientras duermen.

Muchos niños/as con NEHI usan oxígeno suplementario. Algunos lo necesitan las 24 horas de día, otros solo cuando están enfermos o al dormir. Usualmente, a medida que los niños/as crecen la necesidad de oxígeno suplementario disminuye. En algunos casos pueden dejar de usar el oxígeno completamente. Para más información en el uso de oxígeno suplementario en niños/as pueden ver la hoja de información de la ATS en [www.thoracic.org/patients](http://www.thoracic.org/patients).

Los niños/as con NEHI pueden enfermarse con más gravedad que otros simplemente con un resfriado común o una gripe. Es muy importante mantener al día todas las vacunas de la infancia incluyendo la de la gripe (flu) cada año.

## Pronóstico ¿Qué es esperado en un paciente con NEHI con el paso de tiempo?

NEHI se reconoció como enfermedad en el 2005. Hay información muy limitada en el pronóstico en niños/as afectadas. La mayor parte de los pacientes con NEHI supera la necesidad del uso de oxígeno suplementario y mejoran con el tiempo. Algunos lactantes pueden tener síntomas por varios años hasta la edad escolar o adolescencia. Hay pocos adultos con NEHI que continúan teniendo problemas pulmonares. No hay reportes de niños/as que han muerto por NEHI lo que lo hace diferente que otro tipo de EPIs.

## Pasos de acción

- ✓ Si su bebé tiene respiración rápida y tiene aumento en el esfuerzo respiratorio hable con su proveedor de salud.
- ✓ Si su niño/a tiene sospecha de NEHI o de una EPI pida ver a un experto en pulmones que tiene experiencia con estas condiciones.
- ✓ Si su niño/a necesita usar oxígeno, asegúrese que esté bien colocado y mida sus niveles de oxigenación.
- ✓ Es muy importante que se le administre la vacuna anual contra la gripe (flu).

## Número de contacto del proveedor de atención médica:

**Authors:** David Spielberg MD, MHSc, David Moreno-McNeil MD, Marianna Sockrider MD, DrPH

**Reviewers:** Wilfredo De Jesús Rojas, MD, FAAP

Esta información es un servicio público de la American Thoracic Society. El contenido es solo para fines educativos. No debe utilizarse como sustituto del consejo médico de su proveedor de atención médica.