

BRONQUIECTASIAS NO ASOCIADAS A FIBROSIS QUÍSTICA

Martínez Chamorro MJ. Grupo de Patología Infecciosa de la Asociación Española de Pediatría de atención primaria. Revisoras: María Teresa Callén Blecua, Isabel Úbeda Sansano, Grupo de Vías Respiratorias de la Asociación Española de Pediatría de atención primaria. Diciembre 2016. Bronquiectasias no asociadas a fibrosis quística. [Disponibe en: <https://aepap.org/grupos/grupo-depatologia-infecciosa/contenido/documentos-del-gpi>]

Todo lo expresado a continuación se refiere a pacientes con bronquiectasias (BQ) no asociadas a fibrosis quística (FQ), a no ser que se especifique lo contrario.

¿QUÉ SON LAS BRONQUIECTASIAS?

La palabra "bronquiectasia" es un término anatomopatológico. Consiste en una anomalía estructural de los bronquios caracterizada por dilatación, destrucción y debilitamiento de las paredes con retención de moco, colonización bacteriana e inflamación crónicas¹.

El diagnóstico de BQ es radiológico, mediante la tomografía computarizada de alta resolución (TACAR). Tradicionalmente se definen las BQ como dilataciones irreversibles de los bronquios periféricos. En la actualidad se ha comprobado en niños que, en los estadios iniciales, las BQ se pueden prevenir o incluso pueden ser reversibles tratando la causa subyacente de forma adecuada y precoz^{2,3,4}.

¿QUÉ INTERÉS TIENEN LAS BRONQUIECTASIAS PARA EL PEDIATRA DE ATENCIÓN PRIMARIA?

Si bien las BQ no son una patología frecuente en los países desarrollados, en la actualidad están cobrando interés creciente debido a varios motivos. Su incidencia y prevalencia han aumentado, sobre todo en adultos de más edad, pero también en niños^{1,3,5,6,7}. La morbilidad asociada a las BQ es elevada, las exacerbaciones pueden ser recurrentes, y la mortalidad en adultos también está aumentada. Cuando se asocian a otras enfermedades de base, empeoran su pronóstico. Los pacientes con BQ presentan un deterioro acelerado en la función pulmonar y una peor calidad de vida⁸. Por otro lado, el diagnóstico precoz de las BQ, el tratamiento adecuado y precoz de las exacerbaciones y el tratamiento de la causa subyacente siempre que sea posible pueden hacer que algunas BQ sean reversibles y disminuir la evolución hacia el deterioro de la función pulmonar^{2,3,4,9}.

Algunos autores consideran que están infradiagnosticadas y es frecuente el retraso diagnóstico⁵, debido fundamentalmente a la ausencia de sospecha^{5,10,11,12}. Por

las razones expuestas, creen que las BQ deberían dejar de considerarse una "enfermedad huérfana" y tener presente su posible existencia en todos los pacientes con síntomas respiratorios crónicos, recidivantes o con mala evolución o ante la presencia de enfermedades predisponentes⁸.

Las BQ son una patología compleja cuyo manejo en niños debe realizarse en atención especializada¹⁰ y de forma multidisciplinar: neumólogo pediátrico, inmunólogo, fisioterapeuta, nutricionista, etc. El diagnóstico de confirmación se realiza mediante TACAR, por lo que también corresponde a atención especializada. Algunas sociedades, como la la British Thoracic Society (BTS) recomiendan el desarrollo de una aproximación terapéutica compartida entre atención primaria y especializada¹⁰. Al pediatra de atención primaria le corresponde la tarea fundamental de la sospecha diagnóstica y no es posible la sospecha sin una concienciación. También debe estar familiarizado con el manejo de las BQ, en particular el tratamiento de las exacerbaciones. Las exacerbaciones de las BQ requieren tratamiento antibiótico, de forma "agresiva": precoz, a dosis con frecuencia altas y durante un tiempo prolongado.

Los pediatras de atención primaria deben conocer todas las patologías cuyo tratamiento sean los antibióticos, entre ellas las BQ, para hacer un uso adecuado y racional de los mismos. Este documento pretende familiarizar al pediatra de atención primaria con las bronquiectasias para que la asistencia a estos pacientes sea óptima.

¿SON FRECUENTES LAS BRONQUIECTASIAS? ¿A QUÉ NIÑOS AFECTAN?

En los países desarrollados la FQ es la causa más frecuente de BQ. En estos países, la prevalencia de las BQ en los años 40 y 50 era elevada. Su frecuencia disminuyó gradualmente a lo largo de la segunda mitad del siglo XX debido a las mejoras en la sanidad y en las condiciones de higiene, las vacunas contra algunas enfermedades respiratorias, como la tosferina y el sarampión y al uso de antibióticos. En países desarrollados como Reino Unido o Nueva Zelanda (Auckland)^{3,13} se ha encontrado una prevalencia de alrededor de 1/6000. La incidencia de BQ en niños de 0 a 14 años va de 0,5/100 000 niños-año en Finlandia¹⁴ a 3,7/100.000 niños-año en Nueva Zelanda¹⁵.

Sin embargo, y si bien la incidencia actual de BQ es baja en los países desarrollados, se ha observado un aparente aumento en las 2 ó 3 últimas décadas, sobre todo en adultos, pero también en niños^{3,7}. Algunos autores² señalan que este aumento puede ser debido a varias posibilidades. Por un lado, al aumento de la supervivencia de algunos pacientes con enfermedades crónicas a las que se asocian como la FQ, el SIDA y los trasplantes¹¹. Por otro lado, se ha ido extendiendo cada vez más el uso de la TACAR para el diagnóstico en niños con síntomas respiratorios crónicos⁵. Las BQ han podido ser infradiagnosticadas en los años previos, en los que se ha producido una gran focalización en el asma². Finalmente, en los últimos años se ha producido una adecuada reducción de la prescripción de antibióticos para el

tratamiento de las infecciones respiratorias agudas. La reaparición de las BQ podría ser en parte una consecuencia no intencionada de este hecho², ya que en años previos el uso extendido de los antibióticos orales para el tratamiento de las infecciones respiratorias agudas en los niños pequeños pudo tener el efecto de tratar algunas bronquitis bacterianas prolongadas y/o neumonías y evitar su progresión a BQ.

La prevalencia de las BQ sigue siendo elevada en países en desarrollo, sobre todo en algunas poblaciones de indígenas de Australia (5/1000) y Nueva Zelanda (1/3000), Alaska (5/1000) y Polinesia (1/625)^{15,16}. Esta elevada incidencia se debe a infecciones recurrentes durante la infancia, a alteraciones inmunitarias o del aclaramiento del moco pulmonar.

Los niños se afectan tanto como las niñas⁵. Cuando se diagnostican en niños, suele ser en la segunda mitad de la primera década de la vida, tanto en niños de países en vías de desarrollo como desarrollados, aunque muchos niños han presentado síntomas desde los primeros años. La media del inicio de los síntomas fue al año de edad, y el diagnóstico a los 7 años en un estudio del Reino Unido^{3,13} y a los 4,8 en indígenas de Australia¹⁷.

¿CÓMO SE DESARROLLAN LAS BRONQUIECTASIAS?

El evento fisiopatológico más importante para el desarrollo de BQ es el círculo vicioso que se produce entre infección, inflamación y daño de la pared bronquial^{18,19,20}. Varias condiciones son necesarias para el desarrollo de BQ: retención de moco (disminución del aclaramiento mucociliar), colonización bacteriana, infección recurrente y una respuesta inflamatoria, mediada por células (infiltración de neutrófilos, linfocitos T, células procesadoras de antígenos y macrófagos) y liberación de citoquinas y mediadores proinflamatorios (factor alfa de necrosis tumoral, interleukinas 1B, 6 y 8)²¹. El resultado final es la destrucción del tejido elástico y muscular de los bronquios, reparación defectuosa, adelgazamiento del cartílago, broncomalacia y, finalmente, daño morfológico bronquial¹. El parénquima pulmonar también puede estar afectado, con áreas de atelectasia, enfisema y fibrosis. De forma paralela, la inflamación crónica da lugar a una proliferación anormal de arterias bronquiales y desarrollo de comunicaciones arteriovenosas que pueden dar lugar a hemoptisis¹.

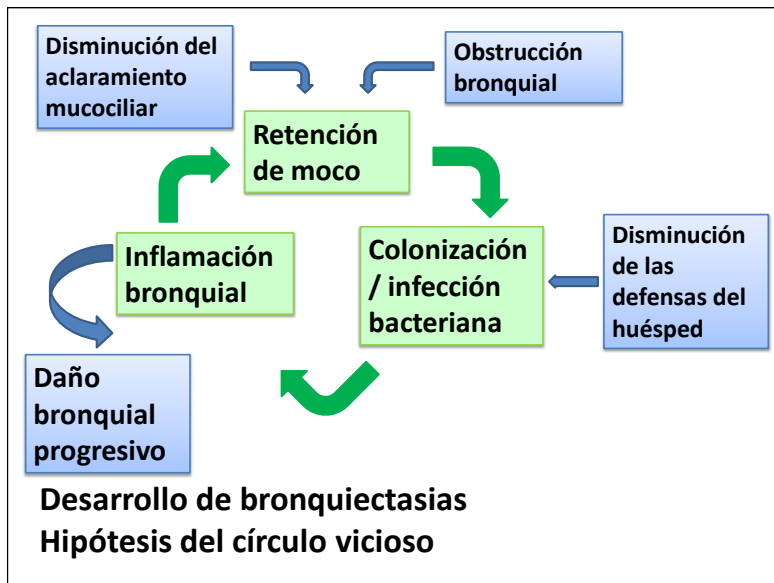


Figura 1. Hipótesis del círculo vicioso (a partir de referencia¹⁸).

¿QUÉ TIPOS HAY DE BRONQUIECTIAS?

Las bronquiectasias se pueden clasificar según su apariencia radiológica en²²:

- Cilíndricas y tubulares (las más frecuentes)
- Varicosas
- Saculares y quísticas.

No hay una correlación clara entre los patrones radiológicos, el estado clínico, la etiología o la fisiopatología^{5,23}.

Según su distribución, las bronquiectasias pueden ser:

- Focales, fundamentalmente asociadas a infecciones del tracto respiratorio inferior y a obstrucción bronquial.
- Difusas, usualmente se deben a enfermedades subyacentes

La localización puede ocurrir en cualquier segmento o lóbulo pulmonar, aunque los afectados con más frecuencia son los lóbulos inferiores¹¹.

Según los antecedentes personales del niño, las BQ pueden ser¹¹:

- Primarias: las que se presentan en niños sanos tras una infección respiratoria que evoluciona a la cronicidad.
- Secundarias: las que aparecen en niños con otras patologías crónicas previas, siendo las BQ una complicación de su enfermedad. Los procesos que con mayor frecuencia se asocian a BQ secundarias son:
 - Fibrosis quística
 - Defectos inmunológicos
 - Síndromes aspirativos
 - Cuerpos extraños

- Contenido gástrico
- Déficit de alfa-1-antitripsina
- Displasia de los cartílagos bronquiales
- Alteraciones del aclaramiento mucociliar
 - Discinesia ciliar
 - Síndrome de Kartagener
- Aspergillosis broncopulmonar alérgica
- Asma

¿CÚALES SON LAS CAUSAS DE LAS BRONQUIECTASIAS?

Las bronquiectasias son el resultado final de una vía común que da lugar a la destrucción bronquial y que puede ser originada por una gran variedad de procesos patológicos. Se debe identificar la causa siempre que sea posible para realizar un tratamiento dirigido. Sin embargo, en entre un 30 a 50 %^{11,13} de los casos pediátricos no se identifica la causa tras una evaluación adecuada. En la actualidad, hay quien sugiere que la bronquitis bacteriana prolongada (BBP) puede ser la responsable de algunos de estos casos de BQ que previamente se habían considerado idiopáticas²⁴. Los tipos de procesos que causan bronquiectasias varían según las poblaciones y los grupos de edad. En adultos y en países en vías de desarrollo, sobre todo en algunas poblaciones indígenas, predominan las causas adquiridas debidas a infecciones. En países desarrollados y en niños son más frecuentes las debidas a trastornos inmunitarios y a malformaciones congénitas de las vías respiratorias^{19,25}.

En el grupo de etiología conocida, los factores extrínsecos son los más frecuentes, específicamente las infecciones del tracto respiratorio inferior (ITRI): adenovirus, BBP, *B.pertussis*, sarampión, tuberculosis^{13,26}. Los factores intrínsecos, no infecciosos, son los que predominan en países desarrollados debido a la disminución de factores exógenos²⁷. La frecuencia de cada uno de ellos es variable y depende de factores étnicos, grupo etario y nivel de complejidad del centro sanitario para realizar estudios específicos.

Las causas más frecuentes en estudios que incluyen niños son: las inmunodeficiencias primarias (20-39%)^{3,28}, sobre todo debidas a síndromes de deficiencia de inmunoglobulinas (inmunodeficiencia variable común)²⁸, las ITRI (4-70%)^{5,13,19,24,29}, discinesia ciliar primaria (15-24%)⁵, síndrome aspirativo, aspiración de cuerpo extraño, malformaciones congénitas de las vías aéreas, el asma bronquial, el síndrome del lóbulo medio y la bronquiolitis obliterante.

Es frecuente que las **inmunodeficiencias primarias** (IDP) en las que se afecta la producción o la función de los anticuerpos o con defectos en la producción de anticuerpos contra antígenos como los polisacáridos capsulares bacterianos se asocien a la enfermedad pulmonar supurativa crónica (EPSC) y BQ¹⁰. Se debe considerar la posibilidad de IDP subyacente, especialmente defectos en la producción de

anticuerpos, en todos los niños y adultos con BQ. Inversamente, en pacientes con IDP, sobre todo las que afectan a la producción de anticuerpos, se debería considerar la posibilidad de BQ, sintomáticas o clínicamente silentes¹⁰. Los signos de sospecha de IDP son infecciones graves, persistentes o recurrentes, particularmente si afectan a múltiples localizaciones o infecciones por gérmenes oportunistas¹⁰. (Para más información sobre inmunodeficiencias consultar documento del GPI de AEPap *El niño con infecciones frecuentes*).

Las infecciones recurrentes de vías respiratorias altas y bajas por *Haemophilus influenzae*, *Streptococcus pneumoniae*, y *Moraxella catarrhalis* son típicas de las IDP por déficit de anticuerpos tanto en niños como en adultos^{30,31} y éstos son también los gérmenes más habitualmente hallados en la EPSC y las BQ. La presentación de la IDP no siempre ocurre en la infancia, pudiendo aparecer en la edad adulta³², habiéndose descrito retraso diagnóstico e infradiagnóstico³³. Por ello, es fundamental para el tratamiento óptimo de los pacientes, la concienciación de la elevada asociación entre IDP y BQ.

Los signos de sospecha de **discinesia ciliar primaria**¹⁰ son: tos persistente (con frecuencia húmeda), sinusitis recurrente, otitis media crónica y/o recurrente, supuración continua de los tubos de drenaje transtimpánicos, dextrocardia (la mitad de los casos) o asma atípico que no responde a tratamiento.

En niños previamente sanos la causa más frecuente de BQ suele ser la **postinfecciosa**. Para demostrar la etiología infecciosa, debe haber una relación temporal entre la infección y el posterior desarrollo de BQ. Debido a que el diagnóstico se suele hacer tras varios años del comienzo de los síntomas, a veces es difícil demostrar la relación causal entre infección previa y BQ⁵.

Los agentes infecciosos involucrados pueden ser de origen vírico, bacteriano, bacterias atípicas o tuberculosas. Los más frecuentes son: adenovirus, *B.pertussis*, tuberculosis y virus del sarampión, a los que se añaden en la actualidad la BBP y la infección por VIH. Las BQ postinfecciosas, como se ha mencionado, han disminuído en los países desarrollados como consecuencia de los programas de inmunización (sarampión, tosferina), el uso de antibióticos y la mejoría de las condiciones socioeconómicas^{1,13,25,26,29}.

La BBP está siendo cada vez más reconocida como una causa de tos húmeda crónica, especialmente en niños. La identificación y tratamiento de la BBP es importante porque ésta puede ser la causa precedente de las bronquiectasias^{2,33} (más información sobre BBP en el documento *Bronquitis bacteriana prolongada* del GPI). La neumonía bacteriana, en especial si es recurrente o está asociada defectos anatómicos o inmunitarios subyacentes, puede dar lugar a BQ.

El adenovirus (ADV) es un importante agente etiológico de ITRI en los niños. Las infecciones pueden ser graves y los pacientes graves tienen un alto porcentaje de secuelas pulmonares (25-30%)³⁴. La infección por adenovirus, sobre todo el tipo 7, se ha asociado a secuelas pulmonares graves como BQ³⁴. En Sudamérica se ha comunicado presencia de BQ en el 50% de niños que sufrieron ITRI grave por ADV²⁶.

La tuberculosis sigue siendo una causa importante de BQ en niños de países donde es endémica y en niños con VIH²⁵. El complejo *Mycobacterium avium* intracelular, infección oportunista habitualmente asociada a inmunodeficiencias como el VIH, puede dar lugar a patología pulmonar como BQ, aunque en niños no es muy frecuente³⁵.

Las causas de las BQ también se pueden clasificar según la **fisiopatología** subyacente. En la tabla 1 se recogen las causas de BQ según su fisiopatología y el abordaje diagnóstico según la causa subyacente.

Tabla 1. Causas y evaluación diagnóstica de las bronquiectasias en niños¹⁹

Categorías	Ejemplos	Evaluación diagnóstica
Congénitas		
	Deficiencia del cartílago (s. Williams-Campbell) Traqueobroncomegalia (s. Mounier-Kühn)	Pruebas de imagen torácicas
Adquiridas		
Estrechamiento bronquial/obstrucción		
Malformaciones Congénitas	Traqueomalacia, broncomalacia, estenosis traqueal o bronquial, quiste broncogénico, bronquio traqueal (ectópico), anillo vascular, aneurisma arterial Secuestro broncopulmonar (intralobar) Malformación bronquial congénita (malformación adenomatoidea quística congénita (MAQC))	Pruebas de imagen torácicas (TAC con angiograma): para evaluar: secuestro, MAQC, anillos vasculares o anomalías vasculares de las arterias pulmonares Broncoscopia flexible: para evaluar: broncomalacia, bronquio ectópico, estenosis bronquial o compresión vascular
Aspiración de cuerpo extraño	Frutos secos, caramelos, pequeños objetos	Historia clínica: episodio de sofocación y/o neumonía recurrente, exploración física, Radiología de tórax, broncoscopia rígida
Impactación de moco	Tapón de moco (postoperatorio, asma, s. del lóbulo medio) Aspergillosis broncopulmonar alérgica Granulomatosis broncocéntrica (GB)	Radiología de tórax, serología Aspergillus, IgE, broncoscopia flexible con LBA y biopsia en caso de GB
Adenopatía hiliar	Tuberculosis Histoplasmosis Sarcoidosis	Radiología de tórax, broncoscopia flexible, serología, cultivos y biopsia si precisa
Tumores	Adenoma de la vía aérea, teratoma endobronquial	Radiología de tórax, broncoscopia flexible

Immunodeficiencias		
Déficits de inmunoglobulinas	Agammaglobulinemia ligada a X Déficit de subclases de IgG Inmunodeficiencia variable común Déficit de IgA con ataxia-telangiectasia Déficit aislado de IgA (posible)	Niveles y subclases de inmunoglobulinas, panel humoral con títulos específicos de anticuerpos frente a vacunas
Disfunción leucocitaria	Enfermedad granulomatosa crónica y otras disfunciones leucocitarias	Test de dihidrorodamina 123, test de nitroazul de tetrazolio, estudio genético
Inmunodeficiencias combinadas	Inmunodeficiencia combinada severa S. Di George Déficits del complejo mayor de histocompatibilidad (HLA) causantes del s. del linfocito desnudo Otras inmunodeficiencias combinadas	Radiología de tórax, niveles de inmunoglobulinas, títulos de anticuerpos específicos, evaluación de subclases de linfocitos (T, B y NK) y evaluación de la función de las células T
Déficits del complemento	Déficit de C3, déficit de ficolina-3	Ensayo de complemento (C3, C4 y complemento hemolítico total)
Inmunodeficiencias adquiridas	Infección VIH, inmunosupresión farmacológica, malnutrición, neoplasias, etc	Historia, recuento sanguíneo, cuantificación de inmunoglobulinas
Aclaramiento anormal del moco (e infección crónica secundaria)		
Secreciones anormales	Fibrosis quística	Test del sudor, test genético
Disfunción ciliar	Discinesia ciliar primaria (s. Kartagener si hay situs inversus)	Biopsia ciliar nasal o bronquial con estudios de motilidad, microscopía electrónica, estudio genético Situs inversus en el s. Kartagener
Otras causas	Malformaciones del SNC, debilidad muscular y tos débil (distrofias musculares, parálisis cerebral y patologías afines)	Historia y examen físico
Infección		
Bronquitis bacteriana prolongada	<i>H.influenzae</i> , <i>S.pneumoniae</i> , <i>S.aureus</i> , <i>M.catarrhalis</i>	Historia de tos húmeda crónica, cultivo de esputo y/o LBA (broncoscopia)
Neumonía bacteriana	<i>S.aureus</i> , <i>S.pneumoniae</i> , <i>Klebsiella</i> , <i>Pseudomonas aeruginosa</i>	Historia y cultivos
Infecciones de la infancia	Tosferina Sarampión	Historia de infección
Infecciones virales	Adenovirus (tipos 7 y 21) V. influenza V. herpes simple	Historia, estudio de virus (serología, PCR, cultivo)
Otras infecciones	Hongos (histoplasmosis) M. tuberculosis, micobacterias atípicas Posible Mycoplasma	Historia, serología, cultivos
Aspiración recurrente	Trastornos neurológicos Parálisis de las cuerdas vocales Trastornos de la deglución Hendidura laríngea Fístula traqueoesofágica Enfermedad por RGE	Historia, estudios de imagen de tórax; estudios de deglución y esofagograma de contraste; laringoscopia directa con exploración para hendidura laríngea
Otros trastornos		
Bronquiolitis obliterante	Postinfecciosa	Historia, estudios de función

	Post- trasplante (de médula ósea, de pulmón) con rechazo crónico Enfermedad pulmonar intersticial Otras causas	pulmonar, TAC de tórax
Trastornos genéticos	Síndrome de las uñas amarillas: uñas amarillas, linfedema y enfermedad del tracto respiratorio con derrame pleural	Exploración física, historia familiar, posible estudio genético
Enfermedades autoinmunes y del tejido conectivo	Artritis reumatoide Esclerodermia Policondritis recidivante (PR) Amiloidosis traqueobronquial Síndrome de Marfan	Historia, exploración física, estudio reumatológico Biopsia de cartílago para PR Biopsia para amiloidosis
Inhalación de gases y polvo tóxico	Amoniaco Dióxido de nitrógeno Otros gases irritantes Humo Talco Silicato	Historia de exposición Radiología de tórax

MAQC: malformación adenomatoidea quística congénita; GB: granulomatosis broncocéntrica; TAC: tomografía computarizada; LBA: lavado broncoalveolar; SNC: sistema nervioso central; RGE: reflujo gastroesofágico; PCR: reacción en cadena de polimerasa.

¿CUÁLES SON LOS SÍNTOMAS Y SIGNOS DE LAS BRONQUIECTASIAS?

Los síntomas clínicos de las BQ varían en un espectro de gravedad variable, desde el niño prácticamente asintomático, o solo con tos, hasta el paciente crónicamente enfermo. El inicio puede ser agudo después de una infección respiratoria, o puede manifestarse como enfermedad pulmonar recurrente o crónica. Los niños con BQ suelen tener una historia previa de infecciones pulmonares recurrentes o tos crónica, por ello, los síntomas respiratorios crónicos en niños deben conducir a un elevado índice de sospecha de BQ.

Los síntomas más frecuentes en **situación basal** (ausencia de exacerbación) son^{5,10,11,25,36}.

- Tos prolongada (> 4 semanas), "húmeda" o productiva. Es el síntoma más frecuente. Se suele acompañar de producción de abundante esputo purulento, sobre todo por la mañana mañana, como consecuencia de las secreciones acumuladas durante la noche. En niños pequeños el esputo puede ser menos perceptible por su incapacidad para expulsarlo (lo tragan), por eso algunos autores prefieren llamar a la tos húmeda en lugar de productiva^{2,34}.
- Hallazgos en la auscultación: si son persistentes deben alertar sobre la posibilidad de existencia de BQ.
 - Crepitantes (inspiratorios) y roncus (espiratorios), sobre el área de las BQ.
 - Sibilancias: menos frecuentes (7- 11 % de niños con BQ).

- En niños no son frecuentes los síntomas de hipoxemia crónica como disnea o signos como cianosis, dedos en palillo de tambor o pectus carinatum (hiperinsuflación pulmonar). Pueden aparecer en casos de larga evolución y/o graves.
- Hemoptisis, en cantidad variable, aunque es menos frecuente que en adultos.
- Suele haber anorexia y escasa ganancia póndero-estatural.
- Otros síntomas relacionados con la causa subyacente de las BQ (ej. otitis media crónica y sinusitis de repetición en el caso de disfunción ciliar, anomalías congénitas, etc).

Síntomas de las exacerbaciones

Se considera exacerbación o reagudización el empeoramiento de los síntomas basales, mantenido a lo largo de varios días (72 horas)^{10,28}; cambios en uno o más de los síntomas habituales (aumento de la tos, aumento en el volumen o la purulencia del esputo, empeoramiento de la disnea, aumento de la fatiga o el malestar o disminución de la función pulmonar) o aparición de síntomas nuevos (fiebre, hemoptisis, dolor pleural). En niños es frecuente que las exacerbaciones se acompañen de fiebre.

Las exacerbaciones son más frecuentes en pacientes con enfermedad grave o EPSC/BQ no tratadas y su frecuencia se considera un marcador clínico de la severidad y el control de la enfermedad. Las exacerbaciones recurrentes pueden conducir a un deterioro progresivo de la función pulmonar y son uno de los mayores predictores de mala calidad de vida en las BQ⁵.

¿QUÉ GÉRMESES HAY EN LAS BRONQUIECTASIAS?

Se deben recoger muestras de esputo en todos los pacientes con BQ siempre que sea posible: en el diagnóstico inicial, en las exacerbaciones antes de iniciar el tratamiento y periódicamente en situación basal¹⁰. La bacteria predominante en niños es *H.influenzae* (con frecuencia no tipable). Otras bacterias halladas son *S.pneumoniae*, *S.aureus* y *M.catarrhalis*^{3, 13,37}. La *P.aeruginosa* es poco frecuente en niños con BQ no-FQ de países desarrollados (<5%), a diferencia de las BQ asociadas a FQ, en las que los gérmenes más habituales encontrados en esputo son *H.influenzae*, *S.aureus* y *P.aeruginosa*^{15,38}. La presencia de *P.aeruginosa* en BQ no-FQ aparece en estadios avanzados y predice una morbilidad más elevada³⁹. Otros gérmenes implicados son las micobacterias no tuberculosas y el *Aspergillus*, aunque son menos frecuentes en niños³⁵.

Todas estas bacterias se pueden hallar en **biofilms**. La mayoría de las bacterias halladas en las BQ se adaptan a las limitaciones de nutrientes y al estrés oxidativo en el microambiente pulmonar mediante la formación de agregados en biofilms⁴⁰. Los biofilms tienen un rol importante en la supervivencia bacteriana al proteger a los

organismos encerrados en ellos de las respuestas inmunitarias del huésped y del efecto de los antibióticos.

La recogida de muestras mediante lavado broncoalveolar (LBA), debido a que es una técnica invasiva, su coste y disponibilidad, se reserva para los casos de diagnóstico inicial y ante la falta de respuesta al tratamiento e incapacidad de producir esputo o cultivos de esputo negativos^{28,35}.

¿CUÁNDO SOSPECHAR BRONQUIECTASIAS? ¿CÓMO SE DIAGNOSTICAN? APROXIMACIÓN DIAGNÓSTICA A LAS BQ Y DIAGNÓSTICO ETIOLÓGICO

Se debe investigar la presencia de BQ ante un niño que presente tos recidivante o crónica (> 4 semanas), expectoración purulenta prolongada, crepitantes persistentes o falta de resolución en la Rx de tórax después de infecciones respiratorias¹¹.

Según la British Thoracic Society¹⁰ se debe investigar la presencia de BQ en niños que presenten (figura 2, algoritmo diagnóstico de BQ):

- Tos crónica (> 4 semanas) húmeda/productiva, que persiste entre infecciones respiratorias agudas virales o con cultivos bacterianos positivos.
- Asma que no responde al tratamiento.
- Hallazgo en cultivo de esputo de *S.aureus*, *H.influenzae*, *P.aeruginosa*, micobacterias no tuberculosas o complejo de *Burkholderia cepacia* en el contexto de síntomas respiratorio crónicos.
- Resolución incompleta de los síntomas, signos o cambios radiológicos después de una neumonía o infección respiratoria grave.
- Tos pertusoide que no se resuelve en 6 meses.
- Neumonía recurrente.
- Signos físicos persistentes e inexplicados o alteraciones en la Rx de tórax.
- Obstrucción bronquial localizada.
- Síntomas respiratorios en niños con alteraciones estructurales o funcionales del esófago y del tracto respiratorio superior.
- Hemoptisis inexplicada.
- Síntomas respiratorios con alguna característica de FQ, DCP o IDP.

Las metas de la evaluación diagnóstica son la confirmación del diagnóstico de bronquiectasias, la identificación de la etiología subyacente o cualquier causa potencialmente tratable y la evaluación de la severidad de la enfermedad pulmonar¹⁰. No es raro el retraso en el diagnóstico, incluso en años, tanto en niños como en adultos⁴¹. En un estudio se señala que el 60-80% de los adultos con BQ de nuevo diagnóstico, tuvieron tos húmeda crónica desde la infancia⁴².

En la evaluación de las BQ se deberá realizar una **historia clínica** (tipo y duración de la tos, infecciones previas respiratorias o en otras localizaciones, tratamientos previos, vacunaciones, presencia de enfermedades predisponentes,

enfermedades familiares) y **exploración física** detalladas (ruidos en la auscultación, pectus carinatum, retraso póndero-estatural, etc.) así como **pruebas complementarias de laboratorio y de imagen** y de **función pulmonar** en niños mayores dirigidas según los hallazgos⁴³. En el algoritmo diagnóstico se reflejan los aspectos a valorar de la historia clínica y las pruebas a realizar según la sospecha. En la tabla 1 se indica la evaluación diagnóstica de las BQ según sus causas.

Técnicas de imagen

Radiografías de tórax. Se debe realizar una Rx de tórax basal AP y lateral inicial en todos los pacientes. Puede ser normal en estadios tempranos y no sirve para la confirmación diagnóstica ya que no es muy sensible ni muy específica^{10,11,44}. Los hallazgos sugestivos de BQ son bronquios periféricos dilatados y engrosados (en vías de tranvía o líneas paralelas en cortes longitudinales, o sombras en anillo en cortes transversales), atelectasias lineales y opacidades irregulares periféricas (tapones de moco purulento). En los casos avanzados se puede encontrar un patrón en "panal de abeja"⁴⁴. La distribución de las BQ puede dar pistas sobre la enfermedad subyacente. Una única área focal de bronquiectasias sugiere cuerpo extraño bronquial o defecto pulmonar congénito.

Tomografía computarizada de alta resolución de tórax (TACAR). Es el método de imagen más sensible para la detección de bronquiectasias y actualmente se considera la técnica de elección para su diagnóstico. Se debería realizar tras la radiografía de tórax en un paciente con sospecha clínica de bronquiectasias^{10,11,44}. La sensibilidad de la TACAR para la detección de bronquiectasia es del 82-97% comparada con el patrón oro, la broncografía (actualmente en desuso)⁴⁴. Los hallazgos en la TACAR no son específicos de ninguna etiología y se deben correlacionar con los hallazgos clínicos y de laboratorio.

Los signos directos de BQ son^{10,11,44}:

- Dilatación bronquial: el bronquio es mayor que la arteria adyacente: índice broncoarterial >1.
- Falta de afilamiento bronquial (ausencia de reducción del calibre bronquial desde la división dicotómica)
- Anormalidades del contorno bronquial:
 - Signo del anillo de sello o quistes arracimados en cortes verticales.
 - Raíl de tranvía o ristra de perlas en cortes horizontales.
- Visualización de bronquios en la periferia del pulmón o en contacto con la pleura mediastínica (habitualmente no suelen observarse a menos de 1-2 cm de la pleura costal o del mediastino ya que sus paredes son demasiado finas).
- Signos indirectos de las BQ son: pérdida de volumen, tapones de moco y atrapamiento aéreo⁴⁴. La TACAR también puede ser útil para la identificación

de la etiología de las bronquiectasias, como signos de FQ, cilio inmóvil, micobacterias oportunistas, anomalías anatómicas congénitas (traqueobroncomegalia) o compresión extraluminal por un ganglio linfático, masa o vasos sanguíneos aberrantes.

El diagnóstico radiológico de BQ en niños presenta limitaciones³³ que pueden infravalorar su existencia ya que:

- Algunos niños presentan el síndrome clínico de BQ, pero su TACAR torácica no reúne los criterios para el diagnóstico de BQ radiológicas. Se desconoce en qué estadio de la enfermedad aparecen los signos radiológicos de BQ. Los falsos negativos son más probables cuando la enfermedad aún no es severa, como ocurre en algunos niños, o es localizada.
- Los criterios de BQ en la TACAR son derivados de datos de los adultos, y no son necesariamente equivalentes a los hallazgos en niños, debido a que con la edad ocurren cambios morfológicos en los bronquios. La ratio broncoarterial > de 1 depende de la edad. Es probable que la ratio broncoarterial normal sea menor en niños que adultos (0,4-0,5) y se requiera una ratio inferior para definir BQ en niños.
- Para cumplir el criterio de dilataciones irreversibles se requieren al menos dos TACAR. La realización de más de un TACAR en niños por razones meramente diagnósticas es controvertida por el aumento en el riesgo de cáncer y por el coste.

Con frecuencia se piensa en las bronquiectasias como algo irreversible. Sin embargo, el TACAR ha demostrado la resolución de bronquiectasias cilíndricas en algunos casos, en las cuales se puede identificar y tratar la causa subyacente, fundamentalmente infección^{2,3,4}.

Estudios de laboratorio.

Se deben realizar para identificar la causa de las bronquiectasias, dirigidas por la historia, la exploración física y los estudios de imagen. En AP se pueden realizar pruebas de primer nivel como: hemograma y bioquímica general, inmunoglobulinas, alfa-1-antitripsina, cloro en sudor, Mantoux y cultivo de esputo. Se debería investigar FQ en todos los niños con BQ¹⁰ por ser la causa más frecuente de BQ. (Ver tabla 1 y algoritmo diagnóstico. Para ver investigaciones a realizar en caso de sospecha de IDP ver documento del GPI *El niño con infecciones frecuentes*).

Estudio de función pulmonar (espirometría)

En niños mayores (edad escolar). Útil para evaluar la severidad de la enfermedad pulmonar y su progresión a largo plazo. En niños la función pulmonar suele ser normal, al menos en estadios iniciales. Su disminución indica severidad. Cuando está alterada el hallazgo más frecuente es la obstrucción al flujo aéreo, con FEV1 disminuído. Si hay fibrosis y cicatrices puede haber un componente restrictivo^{13,19}.

Broncoscopia

En niños la broncoscopia no está indicada de rutina. Puede ser necesaria para realizar el diagnóstico etiológico en algunos casos (ver tabla 1). Está indicada cuando las BQ afectan a un solo lóbulo para descartar un cuerpo extraño y extraerlo. También puede ser necesaria en algunos niños con enfermedad aguda grave que no responden al tratamiento o si los cultivos de esputo son negativos para proporcionar muestras para microbiología, citología o biopsia o si el TACAR sugiere infección por micobacterias atípicas^{10,11}.

Broncografía

Es una técnica en desuso ya que ha sido sustituida por la TACAR de tórax, que es menos invasiva, tiene menos efectos secundarios y aporta más hallazgos diagnósticos. La broncografía puede estar indicada previa al tratamiento quirúrgico para la localización exacta de las BQ^{10,11}.

¿CÓMO SE TRATAN LAS BRONQUIECTASIAS?

La finalidad del tratamiento es prevenir la progresión de la enfermedad, mantener o mejorar la función pulmonar y mejorar la calidad de vida y en los niños, conseguir un crecimiento y desarrollo normal^{10,11}.

Tratamiento médico

Los tres pilares del tratamiento de las BQ son^{11,45}:

- Tratar la causa cuando sea posible
- Facilitar el drenaje de las secreciones
- Tratar las exacerbaciones infecciosas

Otros aspectos del tratamiento son estimular el ejercicio físico, conseguir un estado nutricional óptimo, evitar contaminantes ambientales como el humo del tabaco y asegurar la administración de todas las vacunas recomendadas según el calendario correspondiente⁴⁵.

Los distintos aspectos del tratamiento se refieren a:

- Tratamiento antibiótico: en las exacerbaciones agudas
- Tratamiento crónico:
 - Oral
 - Inhalado
- Fisioterapia respiratoria
- Mucolíticos e hidratación de la vía aérea
- Broncodilatadores
- Antiinflamatorios
- Vacunas

Tratamiento antibiótico

Exacerbaciones respiratorias agudas:

El tratamiento precoz de las exacerbaciones infecciosas con antibioterapia se considera una de las piedras angulares del tratamiento de las bronquiectasias¹⁰. Reduce los síntomas, previene las recurrencias, preserva la función pulmonar, mejora la calidad de vida relacionada con la salud y la supervivencia⁴⁶. Es necesario el tratamiento antibiótico para romper el "círculo vicioso" de inflamación-infección-retención de moco.

Antes de iniciar el tratamiento antibiótico, se debe recoger el esputo siempre que sea posible. En niños pequeños que no pueden producir esputo, los cultivos se pueden obtener de frotis profundos de la faringe tras inducir la tos⁴⁵. El hallazgo aislado de un germen en un cultivo de esputo o la existencia de expectoración aislada no son necesariamente indicación de tratamiento antibiótico¹⁰. Se considera exacerbación que requiera tratamiento antibiótico el deterioro agudo y mantenido durante varios días (72 horas) con empeoramiento de los síntomas locales (aumento de tos, aumento en el volumen o cambios en la viscosidad del esputo, aumento de la purulencia del esputo), aumento de la disnea, las sibilancias, presencia de hemoptisis y/o afectación del estado general (fatiga o fiebre)¹⁰.

Con respecto al cultivo de esputo, además de la detección del germen, se debe solicitar el recuento de colonias, ya que la carga bacteriana se relaciona con el riesgo de exacerbaciones y la severidad de los síntomas respiratorios⁴⁷. Monitorizar la microbiología del esputo ayuda a guiar el tratamiento antimicrobiano en las exacerbaciones⁴¹.

Hay pocos ensayos clínicos randomizados (ECR) que evalúen el efecto o la duración necesaria del tratamiento antibiótico en las exacerbaciones de las BQ y casi todas las recomendaciones actuales están extrapoladas del tratamiento de las BQ asociadas a FQ^{10,41}. Los antibióticos deben individualizarse según factores de los propios antibióticos (seguridad, eficacia, facilidad de administración) y del paciente (edad, comorbilidades, extensión de las BQ, severidad de la exacerbación) así como según los perfiles locales de susceptibilidad, el uso reciente de antibióticos y los resultados del cultivo de esputo si están disponibles^{48,49}.

Por convención, la duración habitual del tratamiento son 14 días^{25,49}, aunque 10 días pueden ser suficientes y algunos necesitan pautas más largas (4-8 semanas). El tratamiento puede ser oral o intravenoso. Los antibióticos intravenosos pueden ser necesarios para exacerbaciones graves o que no respondan al tratamiento oral. En cualquier caso, el tratamiento será el indicado por la unidad especializada que controle al paciente^{28,49}. Está indicado el tratamiento hospitalario en niños si existe¹⁰: disnea con taquicardia y aumento del trabajo respiratorio, fiebre $\geq 38^{\circ}\text{C}$, incapacidad para tomar el tratamiento oral, pacientes que no han respondido a tratamiento oral o si existe cianosis, fallo respiratorio o circulatorio.

En ausencia de los resultados del cultivo, es razonable usar antibióticos que cubran los gérmenes más habituales: *H.influenzae*, *S.pneumoniae* y *M.catarrhalis*^{3,13,28,37} como amoxicilina-ácido clavulánico, a dosis altas en nuestro medio, para exacerbaciones leves a moderadas (80 mg/kg/d) o una cefalosporina de segunda o tercera generación i.v. en caso de exacerbaciones graves. No se debe realizar tratamiento empírico para *P.aeruginosa* si no ha habido una colonización o infección previa¹⁰.

Recientes evidencias⁵⁰ sugieren que las infecciones virales probablemente contribuyen a la patogénesis de las exacerbaciones, aunque el papel de las interacciones vírico-bacterianas no está claro. Hasta que no se disponga de más información, estos hallazgos no cambian las recomendaciones actuales del tratamiento y la mayoría de los expertos recomiendan tratamiento antibiótico en todas las exacerbaciones significativas, incluso aquéllas con un desencadenante viral².

Tratamiento antibiótico crónico:

ORAL:

La colonización bacteriana bronquial es frecuente en pacientes con BQ, pero no está claro si la colonización de pacientes clínicamente estables debe tratarse¹¹. El tratamiento de la colonización con antibióticos sistémicos consigue un descenso en la carga bacteriana, reduciendo el volumen y la purulencia del esputo, y secundariamente disminuye la inflamación bronquial y el riesgo de exacerbaciones, aunque se asocia a efectos secundarios y resistencias. Por ello, su uso no se recomienda de manera general en el momento actual. La BTS¹⁰ recomienda que solo se debe realizar descolonización en la BQ no-FQ en caso de exacerbaciones frecuentes o enfermedad grave y para erradicar la colonización de *P.aeruginosa* cuando se aísla por primera vez y en pacientes colonizados por *S.aureus* meticilinresistente (SAMR).

Apenas hay ensayos clínicos controlados sobre el uso de antibióticos a largo plazo en niños con BQ. Hay evidencia del beneficio del uso a largo plazo de azitromicina en pacientes con BQ-FQ, pero se desconoce si ocurrirá lo mismo en pacientes con BQ no-FQ donde el perfil de gérmenes bronquiales es distinto¹⁰. Siempre

que sea posible, el régimen de antibiótico a largo plazo debería estar determinado por la microbiología del esputo¹⁰.

Los antibióticos que más se han usado a largo plazo para el tratamiento de las BQ son los **macrólidos**²⁸. Los macrólidos son antibióticos con propiedades antiinflamatorias e inmunomoduladoras además de antibacterianas. Se acumulan en el interior de los leucocitos permitiendo que se concentren en el lugar de la infección. Son bacteriostáticos para los estafilococos, estreptococos y *Haemophilus* spp, pero no son bactericidas frente a *P.aeruginosa*. El mecanismo de acción antiinflamatorio no se conoce bien. Pueden aumentar el aclaramiento del moco, reducen la inflamación crónica, modifican la función de los macrófagos y neutrófilos y reducen la producción de citoquinas proinflamatorias⁵¹. Otras actividades antimicrobianas son inhibición de la adherencia bacteriana a las células epiteliales y disminución en la formación de biofilms⁵¹.

La **azitromicina** es el macrólido más ampliamente estudiado. Se acumula más efectivamente que otros macrólidos en los fagocitos, alcanzando niveles hasta 200 veces más elevados que en los fluidos extracelulares⁵². También es mejor tolerado y tiene menos interacciones que otros macrólidos y su prolongada vida media permite su administración una o varias veces a la semana. Sin embargo, su vida media prolongada y las concentraciones extracelulares subinhibitorias mantenidas también aumentan el riesgo de aparición de resistencias bacterianas^{52,53}.

Sólo hay 2 ensayos clínicos que evalúen en tratamiento a largo plazo con macrólidos en niños con BQ no-FQ. El más reciente⁵³, se realizó en 2013 en Australia y Nueva Zelanda con niños indígenas a los que se les administró azitromicina (30 mg/kg/d [máx 600mg]) frente a placebo, una vez a la semana durante 1-2 años. Fue bien tolerada, se redujeron las exacerbaciones y los portadores de *H.influenzae* y *M.catharralis*, pero aumentaron las bacterias resistentes a macrólidos.

Dadas las preocupaciones por los potenciales efectos adversos del tratamiento con macrólidos a largo plazo, la BTS¹⁰ recomienda un uso juicioso de los mismos, para lo que es necesario identificar qué pacientes son los que más se beneficiarían de su uso y cuál sería el antibiótico, la dosis y la duración óptimas. No se recomiendan dosis elevadas para minimizar los efectos adversos¹⁰. Recomienda su uso solo en caso de exacerbaciones frecuentes (≥ 3 /año)^{10,41}, durante no más de 12-24 meses y siempre que no haya evidencia de infección por micobacterias atípicas. No se recomiendan en pacientes con factores de riesgo de QTc largo ⁵⁴ ni en pacientes con una audición alterada para su edad⁵⁵ (riesgo aumentado aunque bajo de aumento del QTc en el ECG y de disminución de la audición asociados al tratamiento con azitromicina).

Aunque también se han usado tratamientos a largo plazo o de forma rotatoria con otros antibióticos no macrólidos (cotrimoxazol, amoxicilinaclavulánico, cefalosporinas), no se recomiendan de rutina dado que hay limitada evidencia de una eficacia modesta. Las quinolonas no se deben usar a largo plazo^{10,28,56}.

ANTIBIOTERAPIA INHALADA

En la actualidad no está claro el papel del tratamiento con antibióticos inhalados a largo plazo en los pacientes con BQ. Han sido beneficiosos en pacientes con BQ-FQ. En pacientes con BQ no-FQ, a pesar de que disminuyen la carga bacteriana en el esputo, no se han repetido de forma consistente los beneficios y con frecuencia han sido mal tolerados, por los que no se recomiendan de rutina en los pacientes con BQ no-FQ²⁸. Se puede considerar su uso, de forma individualizada, en caso de colonización por *P.aeruginosa*, en caso de exacerbaciones frecuentes (≥ 3 /año) y cuando los macrólidos orales no hayan sido efectivos o estén contraindicados^{10,28,41}.

Los antibióticos más usados son los **aminoglucósidos**. Los aminoglucósidos inhalados presentan efectos adversos, como broncoespasmo, disnea o dolor torácico que hacen que sean mal tolerados. Para disminuir estos efectos se utilizan agonistas $\beta 2$ -adrenérgicos inhalados previos a la administración del antibiótico. Por ello, la elección del antibiótico deberá tener en cuenta la tolerabilidad, las políticas locales de prescripción de antibióticos y la disponibilidad.

Fisioterapia respiratoria

Se recomienda fisioterapia respiratoria rutinaria para mejorar el aclaramiento mucociliar, aunque esta práctica se basa en escasa evidencia¹⁹. Las técnicas que se usan son variadas: drenaje postural y percusión torácica, técnicas de respiración y expectoración, aparatos de oscilación bronquial, flutter, chalecos de percusión externa, etc. Basado en estudios de pacientes con FQ, ninguna de estas técnicas es superior a las otras, aunque puede haber diferencias en la disponibilidad, coste y adherencia del paciente⁴⁵. El tratamiento se lleva a cabo en servicios especializados de rehabilitación-fisioterapia, donde se enseñan las técnicas adecuadas, y en el domicilio, realizado por el paciente o su familia. Se debe fomentar en los pacientes el autocuidado y la autonomía con respecto a la técnica de aclaramiento bronquial elegida¹⁰.

Mucolíticos e hidratación bronquial

Los datos para el uso de mucolíticos en las bronquiectasis no-FQ es limitado. La DNasa ha sido efectiva en las BQ-FQ reduciendo la viscosidad del esputo y mejorando la función pulmonar, pero no ha sido tan efectiva en BQ no-FQ por lo que no se recomienda de rutina^{10,45}. Se pueden usar, previamente al aclaramiento bronquial la nebulización de agua estéril o suero isotónico para reducir la viscosidad del esputo, aumentar la cantidad y facilitar la expectoración. La hidratación bronquial con suero salino hipertónico o manitol no se recomiendan de forma rutinaria⁴⁵.

Broncodilatadores

Los broncodilatadores β -2 adrenérgicos pueden mejorar la obstrucción bronquial y facilitar el aclaramiento del moco, pero se deben seleccionar los pacientes que se beneficiarían de este tratamiento mediante la respuesta a una prueba de función pulmonar. Las metilxantinas no están indicadas en las BQ^{10,45}.

Antiinflamatorios

ORALES

El tratamiento crónico con ibuprofeno oral se ha usado algunos pacientes con BQ-FQ, pero no hay suficiente información para apoyar su uso en pacientes sin FQ. El papel del tratamiento con azitromicina a largo plazo se ha mencionado anteriormente.

TÓPICOS:

Hay escasa evidencia para la recomendación del uso crónico de corticoides inhalados en pacientes con bronquiectasias, por lo que no se recomienda su uso de forma rutinaria en niños con BQ no-FQ⁴⁵. Sí están recomendados en el caso de BQ asociadas a asma, y se deberían usar dependiendo de la severidad y control del asma. No hay evidencias para el uso de leucotrienos en el tratamiento de las BQ por lo que no se recomiendan¹⁰.

Inmunización

En los niños con BQ, las vacunas deben estar al día (especialmente sarampión, tosferina) y se deben mantener con rigor con la periodicidad adecuada. Se recomiendan las vacunas de la **gripe** anual y **antineumocócica** conjugada 13-valente a cualquier edad. Tras la vacuna antineumocócica conjugada deben recibir la vacuna antineumocócica polisacárida 23-valente⁴⁵, a partir de los 24 meses de edad y separadas ambas al menos por 2 meses. Las vacunas vivas virales pueden no ser apropiadas para pacientes con algunos tipos de inmunodeficiencias.

Tratamiento de las complicaciones^{10,45}

Es importante prevenir la malnutrición en el manejo de las bronquiectasias, como en niños con otras enfermedades crónicas. Las intervenciones para mejorar la nutrición incluyen consejos para aumentar las calorías y la calidad nutricional y suplementos nutricionales. Se debe tratar la hemoptisis de forma urgente con reposición de volumen en caso de sangrado masivo, y pueden ser necesarias la embolización o cirugía. Debe evaluarse la hipoxemia en niños con BQ extensas y aportar oxígeno terapia en caso de necesidad.

¿CÚANDO ESTÁ INDICADA LA CIRUGÍA EN PACIENTES CON BRONQUIECTASIAS?

En los países desarrollados, en los últimos años ha disminuído la necesidad de cirugía para el tratamiento de las BQ. La cirugía puede estar está indicada en pacientes con bronquiectasias localizadas que dan lugar a síntomas severos como fallo de medro, infección recurrente o hemoptisis severa. De forma menos frecuente, también puede estar indicada en pacientes con BQ generalizadas, pero con complicaciones localizadas y resecables, como un foco de infección o fuente de hemorragia^{10,45}. El último recurso para los pacientes con BQ puede ser el trasplante de pulmón.

¿CUÁL ES EL PRONÓSTICO DE LAS BRONQUIECTASIAS?

La morbilidad es elevada en los niños con BQ debido a los problemas pulmonares recurrentes y a la comorbilidad (enfermedad de base, retraso en el crecimiento, osteopenia, etc). Son frecuentes las consultas médicas y a veces son necesarias las hospitalizaciones, con las consiguientes ausencias escolares. Todo ello afecta la calidad de vida³³ de los pacientes. La mortalidad en la edad adulta también está aumentada.

Sin embargo, el pronóstico para pacientes con BQ ha mejorado considerablemente en las últimas décadas debido al diagnóstico temprano, a la prevención de las condiciones predisponentes, al uso de las vacunas (sarampión, tosferina, neumococo, gripe), al diagnóstico mediante TACAR, al mejor tratamiento de las infecciones bacterianas con antibióticos y a mejores resultados quirúrgicos⁴⁵. Para llegar a un diagnóstico que posibilite un tratamiento adecuado y precoz que evite la progresión de la enfermedad es fundamental mantener un elevado índice de sospecha ante síntomas respiratorios crónicos (fundamentalmente tos húmeda/productiva) o con mala respuesta a los tratamientos habituales, así como reconocer los factores predisponentes².

¿CÓMO SE PUEDEN PREVENIR LAS BRONQUIECTASIAS?

Las siguientes medidas están encaminadas a prevenir o reducir la severidad de las infecciones respiratorias y, por lo tanto, a reducir el riesgo de desarrollo de BQ⁴⁵:

- Prevención de la exposición al tabaco.
- Asegurar el calendario vacunal completo, incluyendo sarampión, tosferina, neumococo y antigripal.
- Tratamiento de las infecciones respiratorias (exacerbaciones), incluyendo las BBP e identificación y tratamiento de otras causas subyacentes de las BQ².

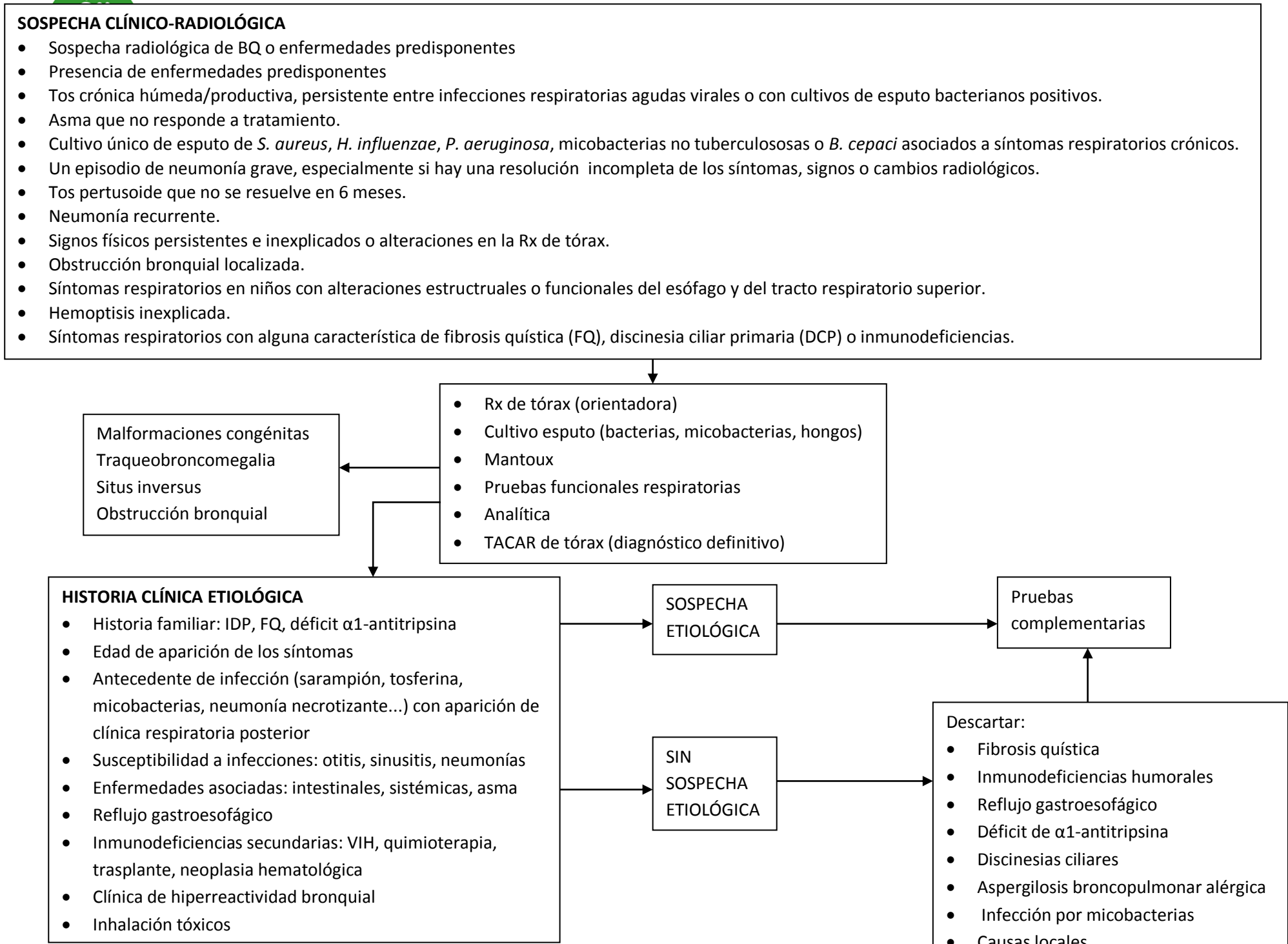
Evidencias crecientes sugieren que la progresión del daño bronquial se puede limitar mediante el tratamiento intensivo, incluso en los pacientes predisuestos a padecer BQ (por ej. inmunodeficiencias). El hecho de que la historia natural y la

mortalidad de las BQ haya mejorado con respecto a hace décadas debido a las mejoras de la salud y ambientales, sugiere que con la implementación de factores preventivos, se puede frenar la progresión de las BQ en muchos niños².

CONCLUSIONES

- Las BQ son una entidad patogénica que supone la vía final común de diversos procesos en los que se produce un círculo vicioso de retención de moco-infección-inflamación, con daño final morfológico irreversible en los bronquios afectados.
- Aunque son poco frecuentes, su prevalencia está aumentando, sobre todo en adultos de más edad, pero también en niños.
- Algunos autores las consideran infradiagnosticadas y son frecuentes los retrasos diagnósticos. La causa fundamental del retraso en el diagnóstico es la ausencia de sospecha.
- Se deben sospechar ante procesos respiratorios crónicos o recurrentes, fundamentalmente tos productiva o húmeda prolongada (> 4 semanas).
- También se debe sospechar su existencia en los pacientes con síntomas compatibles y enfermedades predisponentes (FQ, IDP, ID secundarias, DCP, déficit de α 1-AT, RGE, etc.)
- El pediatra de AP tiene un papel fundamental en la sospecha diagnóstica. El diagnóstico de confirmación corresponde a atención especializada y el manejo posterior también, en equipos multidisciplinares, en el que se incluyen, además del neumólogo pediátrico, el rehabilitador-fisioterapeuta, inmunólogo clínico, infectólogo pediátrico, radiólogo, microbiólogo, etc. y en colaboración con el pediatra de atención primaria.
- Clínicamente a veces no es posible distinguir la BBP de la EPSC o incluso las BQ, ya que se consideran procesos de un espectro continuo y a veces se solapan.
- El diagnóstico de BQ mediante técnicas de imagen (TACAR) está extrapolado de estudios de adultos y tiene limitaciones importantes en niños.
- Es fundamental el tratamiento antibiótico precoz de las exacerbaciones para evitar la progresión de la enfermedad.
- El tratamiento debe cubrir los gérmenes hallados en el esputo y en su ausencia los gérmenes más frecuentes: *H.influenzae*, *S.pneumoniae* y *M.catharralis*, en nuestro medio, amoxicilina-clavulánico a 80 mg/kg/d.
- El tratamiento debe ser prolongado, unos 14 días, debido a la existencia de biofilms que impiden la llegada con facilidad del antibiótico a las bacterias.
- En algunos casos puede ser necesario el tratamiento crónico con antibióticos orales (macrólidos) o inhalados (aminoglucósidos).

Figura 2. Algoritmo diagnóstico-etiológico de las bronquiectasias en niños.



BIBLIOGRAFÍA

1. Rosen MJ. Chronic cough to bronchiectasis ACCP. Evidence Based Clinical Practices Guidelines. *Chest*. 2006; 129(1 suppl):122S-131S.
2. Chang AB, Byrnes CA, Everard ML. Diagnosing and preventing chronic suppurative lung disease (CSLD) and bronchiectasis. *Paediatr Respir Rev*. 2011;12(2):97-103.
3. Eastham KM, Fall AJ, Mitchell L, Spencer DA. The need to redefine non-cysticfibrosis bronchiectasis in childhood. *Thorax*. 2004;59:324-7.
4. Gaillard EA, Carty H, Heaf D, Smyth RL. Reversible bronchial dilatation in children: comparison of serial high-resolution computer tomography scans of the lungs. *Eur J Radiol*. 2003;47:215-20.
5. Kapur N, Karadag B. Differences and similarities in non-cystic fibrosis bronchiectasis between developing and affluent countries. *Paediatric Respiratory Reviews*. 2011;12: 91-96.
6. Seitz AE, Olivier KN, Steiner CA, De Oca RM, Holland SM, Prevots DR: Trends and burden of bronchiectasis-associated hospitalizations: USA, 1993-2006. *Chest*. 2010;138:944-949.
7. Quint JK, Millett ERC, Joshi M, Navaratnam V, Thomas SL, Hurst JR, Smeeth L, Brown JS. Changes in the incidence, prevalence and mortality of bronchiectasis in the UK from 2004-2013: a population based cohort study. *Eur Respir J*. 2016; 47:186-193.
8. Martínez-García MA ¿Dónde están las bronquiectasias? *Rev Patol Respir*. 2009; 12(Supl 1): 42-7
9. Bastardo CM, Sonnappa S, Stanojevic S, Navarro A, Lopez PM, Jaffe A, Bush A. Non-cystic fibrosis bronchiectasis in childhood: longitudinal growth and lung function. *Thorax*. 2009;64:246-51.
10. Pasteur MC, Bilton D, Hill AT, on behalf of the British Thoracic Society Bronchiectasis (non-CF) Guideline Group. British Thoracic Society guideline for non-CF bronchiectasis. *Thorax*. 2010;65:i1-i58.
11. Oliva Hernández C, Suárez López de Vergara RG, Galván Fernández C, Marrero Pérez CL. Atelectasia- Bronquiectasias. *Protocolos diagnósticos y terapéuticos en Pediatría. Neumología*. [internet] Madrid: Asociación Española de Pediatría; 2009. [Citado 26 Sep 2016]. Disponible: <http://www.aeped.es/documentos/protocolos-neumologia>
12. Martínez García MA. Bronquiectasias: ¿todavía una enfermedad huérfana?. *Arch Bronconeumol*. 2005;41:407-9.
13. Edwards EA, Asher MI, Byrnes CA. Paediatric bronchiectasis in the twenty-first century: Experience of a tertiary children's hospital in New Zealand. *J Paediatr Child Health*. 2003;39:111-7.
14. Säyäjäkangas O, Keistinen T, Tuuponen TO, Kivelä SL. Evaluation of incidence and age distribution of bronchiectasis from the Finish Hospital Discharge Register. *Cent Eur J Public Health*. 1998; 6: 235-37.

15. Twiss J, Metcalfe R, Edwards E, Byrnes C. New Zealand national incidence of bronchiectasis "too high" for a developed country. *Arch Dis Child*. 2005;90:737- 40.
16. Singleton RJ, Valery PC, Morris P, et al. Indigenous children from three countries with non-cystic fibrosis chronic suppurative lung disease/bronchiectasis. *Pediatr Pulmonol*. 2014; 49:189-200.
17. Chang AB, Masel JP, Boyce NC, Wheaton G, Torzillo PJ. Non-CF bronchiectasis: clinical and HRCT evaluation. *Pediatr Pulmonol*. 2003;35:477-83.
18. Cole PJ. Inflammation: a two-edged sword – the model of bronchiectasis. *Eur J Respir Dis*. 1986;47:6-15.
19. Fakhoury K, Kanu A. Causes of bronchiectasis in children. In: UpToDate, Rose, BD (Ed), UpToDate, Waltham, MA, 2005. [consultado el 7 jun 2016]. Disponible en: <http://www.uptodate.com/>
20. Altenburg J, Wortel K, van der Werf TS, Boersma WG. Non-cystic fibrosis bronchiectasis: clinical presentation, diagnosis and treatment, illustrated by data from a Dutch Teaching Hospital. *Neth J Med*. 2015 May;73:147-54.
21. Osika E, Cavaillon JM, Chadelat K, et al. A distinct sputum cytokine profiles in cystic fibrosis and other chronic inflammatory airway disease. *Eur Respir J*. 1999;14:339-46.
22. Barker AF. Bronchiectasis. *New Engl J Med*. 2002;346:1383-91.
23. Cohen M, Sahn SA. Bronchiectasis in systemic diseases. *Chest*. 1999;116:1063-74.
24. Chang AB, Grimwood K, Mulholland EK, Torzillo PJ, Working Group on Indigenous Paediatric Respiratory Health. Bronchiectasis in indigenous children in remote Australian communities *Med J Aust*. 2002;177:200-4.
25. Karakoc GB, Yilmaz M, Altintas DU, Kendirli SG. Bronchiectasis: still a problem? *Pediatr Pulmonol*. 2001;32:175-8.
26. Marostica PC, Fischer GB. Non cystic fibrosis bronchiectasis : A perspective from South America. *Paediatr Respir Rev*. 2006;7:275-280.
27. Callahan CW, Redding GJ. Bronchiectasis in children: orphan disease or persistent problem? *Pediatr Pulmonol*. 2002; 33:492-6.
28. Grimwood K, Bell SC, Chang AB. Antimicrobial treatmentof non-cystic fibrosis bronchiectasis *Expert Rev. Anti Infect Ther*. 2014;12:1277-96.
29. Lezana DV, Arancibia JC, Broncopulmonar P, Fricke HG. Bronquiectasias no asociadas a fibrosis quística. *Neumol Pediatr*. 2008;3:192-9.
30. Martinez Garcia MA, de Rojas MD, Nauffal Manzur MD, et al. Respiratory disorders in common variable immunodeficiency. *Respir Med*. 2001;95:191-5.
31. Thickett KM, Kumararatne DS, Banerjee AK, et al. Common variable immune deficiency: respiratory manifestations, pulmonary function and high-resolution CT scan findings. *QJM*. 2002;95:655-62.
32. Cunningham-Rundles C, Bodian C. Common variable immunodeficiency: clinical and immunological features of 248 patients. *Clin Immunol*. 1999;92:34-48.

33. Chang AB, Redding GJ, Everard ML. Chronic wet cough: Protracted bronchitis, chronic suppurative lung disease and bronchiectasis. *Pediatr Pulmonol.* 2008;43:519-31.
34. Torres G, Larrañaga C, Lozano J y cols. Evolución clínica a largo plazo de la infección respiratoria aguda baja por adenovirus. *Acta Microbiológica.* 1996;7(supl1):14-6.
35. Grimwood K. Airway microbiology and host defences in paediatric non-CF bronchiectasis. *Paediatr Respir Rev.* 2011;12:111-18.
36. Fakhoury K, Kanu A. Kanu A. Clinical manifestations and evaluation of bronchiectasis in children. In: UpToDate, Rose, BD (Ed), UpToDate, Waltham, MA, 2005. [consultado el 7 jun 2016]. Disponible en: <http://www.uptodate.com/>
37. Chang AB, Boyce NC, Masters IB, et al. Bronchoscopic findings in children with non-cystic fibrosis chronic suppurative lung disease. *Thorax.* 2002;57:935-8.
38. Kapur N, Masters IB, Chang AB. Exacerbations in noncystic fibrosis bronchiectasis: Clinical features and investigations. *Respir Med.* 2009;103:1681-7.
39. Martinez-Garcia MA, Soler-Cataluna JJ, Perpina-Tordera M, Roman-SanchezP, Soriano J. Factors associated with lung function decline in adult patients with stable non-cystic fibrosis bronchiectasis. *Chest.* 2007;132:1565-72.
40. Foweraker JE, Wat D. Microbiology of non-CF bronchiectasis. *Eur Respir Mon.* 2011;52:68-96.
41. Chang AB, Bell SC, Byrnes CA, et al. Bronchiectasis and chronic suppurative lung disease (CSLD) in children and adults in Australian and New Zealand: Thoracic Society of Australia and New Zealand and Australian Lung Foundation Position Statement. *Med J Aust.* 2010;193:356-65.
42. King PT, Holdsworth SR, Farmer M, et al. Phenotypes of adult bronchiectasias: onset of productive cough in childhood. *COPD.* 2009;6:130-136.
43. Vendrell M, De Gracia J, Oliveira C, Martínez MA, Girón R, Máiz L, et al. Normativa SEPAR: Diagnóstico y tratamiento de las bronquiectasias. *Arch Bronconeumol.* 2008;44:629-40.
44. Oliveira Fuster C, Doña Díaz E, De la Cruz Ríos JL. Diagnóstico por la imagen en las bronquiectasias. [monografía en internet] Director MA Martínez García. Monografías en Neumología. Bronquiectasias no debidas a fibrosis quística; 2008. [acceso el 26 jun 2016]. Disponible en: <http://www.neumologiaysalud.es/descargas/M1/M1.pdf>
45. Fakhoury K, Kanu A. Kanu A. Management of bronchiectasis in children without cystic fibrosis. In: UpToDate, Rose, BD (Ed), UpToDate, Waltham, MA, 2005. [consultado el 7 jun 2016]. Disponible en: <http://www.uptodate.com/>
46. Kapur N, Masters IB, Chang AB. Longitudinal growth and lung function in pediatric non-cystic fibrosis bronchiectasis. *Chest.* 2010;138:158-64.
47. Angrill J, Agusti C, De Celis R, et al. Bronchial inflammation and colonization in patients with clinically stable bronchiectasis. *Am J Respir Crit Care Med.* 2001;164:1628-32.

48. Marchant JM, Morris PS, Gaffney J, Chang AB. Antibiotics for prolonged moist cough in children (Review). *Evid Based Child Health*. 2012; 7:5: 1689–1715.
49. Chang AB, Grimwood K, Robertson CF, et al. Antibiotics for bronchiectasis exacerbations in children: rationale and study protocol for a randomised placebo-controlled trial. *Trials*. 2012;13:156.
50. Kapur N, Mackay IM, Sloots TP, et al. Respiratory viruses in exacerbations of non-cystic fibrosis bronchiectasis in children. *Arch Dis Child*. 2014;99:749-53.
51. Zaragoulidis P, Papanas N, Kioumis I et al. Macrolides: from in vitro anti-inflammatory and immunomodulatory properties to clinical practice in respiratory diseases. *Eur J Clin Pharmacol*. 2012;68:479-503.
52. Parnham MJ, Haber VE, Giamarellos-Bouroulis EJ, et al. Azithromycin: mechanisms of action and their relevance for clinical applications. *Pharmacol Ther*. 2014;143:225-46.
53. Valery PC, Morris PS, Byrnes CA, et al. Long-term azithromycin for Indigenous children with non-cystic fibrosis or chronic suppurative lung disease (Bronchiectasis Intervention Study): a multicentre, double-blind, randomised controlled trial. *Lancet Respir Med*. 2013;1:610-20.
54. Svanstrom H, Pasternak B, Hviid A. Use of azithromycin and death from cardiovascular causes. *N Engl J Med*. 2013;368:1704-12.
55. Li H, Liu DH, Chen LL, et al. Meta-analysis of the adverse effects of long-term azithromycin use in patients with chronic lung diseases. *Antimicrob Agents Chemother*. 2014;58:511-17.
56. Nikolaizik WH, Warner JO. Aetiology of chronic suppurative lung disease. *Arch Dis Child*. 1994;70:141–226.