

## **Bronquiectasias: diagnóstico, clínica y tratamiento farmacológico.**

Montserrat Vendrell Relat. *Médico Adjunto Neumología. Servicio Neumología Hospital Josep Trueta. Girona.*

Las bronquiectasias (BQ) son dilataciones anormales e irreversibles de los bronquios con alteración del epitelio ciliar. No son una enfermedad en sí mismas, sino el resultado final de enfermedades diferentes que tienen puntos de manejo en común. Sea cual sea la etiología son susceptibles de infectarse a nivel bronquial y desarrollar una respuesta inflamatoria que favorece la progresión del daño pulmonar. Dado que es una patología crónica y progresiva, es importante establecer las estrategias de manejo más efectivas para aplicarlas precozmente. En 2008 se publicó una Normativa SEPAR para mejorar, facilitar y unificar el manejo de los pacientes con BQ en nuestro país <sup>1</sup>.

### **1. Diagnóstico de bronquiectasias:**

El espectro clínico es muy variado. Suelen cursar con infecciones respiratorias de repetición y expectoración crónica, que puede ser mucosa, mucopurulenta o purulenta. Deben sospecharse especialmente en ausencia de exposición tabáquica. Pueden cursar con hemoptisis, clínica de hiperreactividad bronquial, disnea en función del grado de afectación de la función pulmonar, dolor torácico, astenia y pérdida de peso. Pueden asociarse a sinusitis. La exploración respiratoria puede ser normal o puede haber estertores crepitantes, roncus y/o sibilancias. En enfermedad avanzada pueden presentar acropaquias, caquexia, signos de insuficiencia respiratoria o *cor pulmonale*.

El diagnóstico de BQ se realiza por TC de alta resolución sin contraste con cortes de 1 mm a intervalos de 10 mm en inspiración máxima. La TC permite valorar la extensión y morfología de las BQ (cilíndricas, varicosas o quísticas). Los criterios diagnósticos de BQ por TC son: a) Signos directos: dilatación bronquial con una relación bronco-arterial  $>1-1,5$  (signo de anillo de sello), falta de afilamiento de los bronquios, visualización de bronquios a 1 cm de la pleura, b) Signos indirectos: engrosamiento de la pared bronquial, pérdida de volumen lobular, patrón en mosaico, nódulos en árbol en brote, tapones de moco. La TC puede sugerir la etiología en casos de malformaciones congénitas, *situs inversus*, traqueobroncomegalia, obstrucción bronquial, enfisema por déficit de  $\alpha$ -1 antitripsina, BQ debidas a tuberculosis, o ABPA.

### **2. Diagnóstico etiológico**

Las etiologías de BQ se muestran en la tabla 1. Su frecuencia ha cambiado con el tiempo en los países desarrollados. Mientras que las causas post-infecciosas han disminuido, las producidas por enfermedades subyacentes que predisponen a la infección y a la inflamación bronquial se

han incrementado. Todavía existe un porcentaje considerable de pacientes en los que la causa no se conoce (26-53% según las series). Una historia clínica detallada junto a la TC, permiten en muchos casos sospechar la causa e indicar las pruebas diagnósticas necesarias. Es muy importante la búsqueda sistemática de la etiología, especialmente de las tributarias de un tratamiento específico, ya que tiene importantes implicaciones clínicas en el manejo y en el pronóstico. Las causas que siempre hay que descartar ante unas BQ de etiología no conocida son: las inmunodeficiencias con déficit de producción de Ac, reflujo gastroesofágico, ABPA, infección por micobacterias, FQ, DCP y déficit  $\alpha$ -1 antitripsina.

Tabla 1 <sup>1</sup>

Etiología de las bronquiectasias	
Postinfección	
Bacterias:	neumonía necrosante
Micobacterias:	tuberculosis, micobacterias no tuberculosas
Virus	( <i>Adenovirus</i> , sarampión)
Hongos	
Obstrucción bronquial	
Intrínseca:	estenosis cicatricial, broncolitiasis, cuerpo extraño, tumor
Extrínseca:	adenopatías, tumor, aneurisma
Inmunodeficiencias	
Primarias	
	Déficit de anticuerpos (agammaglobulinemia, inmunodeficiencia común variable, déficit de activación de desaminasa citidina inducida, déficit de anticuerpos con inmunoglobulinas normales, etc.)
	Inmunodeficiencias combinadas (déficit de TAP, etc.)
	Otras (síndrome de Wiskott-Aldrich, síndrome de hiperinmunoglobulinemia E, disfunción de los neutrófilos, etc.)
Secundarias:	quimioterapia, trasplante, neoplasias hematológicas, VIH
Alteración de la escalera mucociliar	
Fibrosis quística	
Discinesia ciliar primaria	
Síndrome de Young	
Neumonitis inflamatoria	
	Aspiración, reflujo gastroesofágico
	Inhalación de tóxicos (drogas, gases, etc.)
Anormalidad del árbol traqueobronquial	
	Traqueobroncomegalia (síndrome de Mounier-Kuhn)
	Defectos del cartilago (síndrome de Williams-Campbell)
	Secuestro pulmonar
	Traqueobroncomalacia
	Bronquio traqueal
Asociada a otras enfermedades	
	Enfermedades sistémicas: artritis reumatoide, lupus eritematoso sistémico, síndrome de Sjögren, síndrome de Marfan, policondritis recidivante, espondilitis anquilosante, sarcoidosis
	Enfermedad inflamatoria intestinal: colitis ulcerosa, enfermedad de Crohn
	Otras enfermedades respiratorias: asma, EPOC, síndrome de Swyer-James
	Déficit de alfa-1-antitripsina, síndrome de las uñas amarillas
	Aspergilosis o micosis broncopulmonar alérgica
	Panbronquiolitis difusa
	Etiología no conocida

EPOC: enfermedad pulmonar obstructiva crónica; TAP: transportador asociado al procesamiento de antígenos; VIH: virus de la inmunodeficiencia humana.

### 3. Tratamiento farmacológico

El objetivo es mejorar la clínica y evitar la progresión de la enfermedad. Para ello hay que intentar tratar la causa predisponente, mantener estéril las vías aéreas o en su defecto reducir al máximo el número de colonias de los microorganismos causantes de la infección bronquial crónica, facilitar la eliminación de secreciones, reducir la respuesta inflamatoria y tratar las complicaciones (agudizaciones, malnutrición, hiperreactividad bronquial, hemoptisis, amiloidosis, e insuficiencia respiratoria).

**Tratamiento de la agudización:** los antibióticos, facilitar la eliminación de las secreciones y el tratamiento del broncospasmo son la base del tratamiento de las agudizaciones. La elección del antibiótico depende de la existencia o no de una colonización o infección bronquial crónica

previa conocida. Siempre debe tenerse en cuenta el riesgo de colonización por *P. aeruginosa* (antibioticoterapia o hospitalización reciente, enfermedad grave, aislamientos previos de *Pseudomonas*). El antibiótico debe modificarse dependiendo del microorganismo aislado en el cultivo de esputo durante la agudización y su antibiograma. Se deben usar antibióticos con alto grado de penetración en secreciones respiratorias, a dosis elevadas y administrarlos hasta que el esputo deje de ser purulento, con un mínimo de 10 días, y en casos de infección por *Pseudomonas* durante 14-21 días. El lugar y vía de administración dependen de la gravedad de la agudización y de la presencia de infección bronquial crónica previa por microorganismos multirresistentes. En casos de agudizaciones moderadas-graves por *Pseudomonas* se recomienda la utilización de dos antibióticos por vía intravenosa).

**Tratamiento de la infección bronquial crónica:** administración prolongada de antibiótico y facilitar el drenaje de secreciones. El objetivo es romper el círculo vicioso infección-inflamación, reduciendo la carga bacteriana y la respuesta inflamatoria, y con ello: el volumen y purulencia del esputo, el número y gravedad de las agudizaciones y el deterioro de la función pulmonar. La elección del antibiótico depende del microorganismo causante de la infección y de su antibiograma. La pauta y el tiempo de administración dependen del control de la infección, que se monitoriza con la obtención y mantenimiento de un esputo lo más mucoso posible y la disminución de las agudizaciones. La vía de administración puede ser oral o inhalada. La vía inhalada se recomienda en casos de no respuesta clínica o de efectos secundarios con el antibiótico oral, en la infección por *Pseudomonas* , o en la infección por microorganismos resistentes a los antibióticos por vía oral.

Al tratar la infección bronquial se reduce la respuesta inflamatoria pero esta última además puede tratarse directamente con macrólidos o corticoides inhalados. Los macrólidos se recomiendan en la infección bronquial crónica por *Pseudomonas* o por otros microorganismos con control clínico difícil a pesar de un tratamiento adecuado. Los corticoides inhalados están indicados especialmente en pacientes con clínica de hiperreactividad bronquial. Han demostrado eficacia en aquellos con mayor volumen de esputo, si bien no recomienda su uso rutinario sin que se objetive un efecto beneficioso a nivel individual.

Los pacientes deben incluirse en programas de rehabilitación respiratoria dirigidos por profesionales especializados con el objetivo de facilitar la eliminación de secreciones, mejorar la tolerancia física y la calidad de vida. Los mucolíticos y la solución salina hipertónica pueden facilitar la eliminación de secreciones.

1. 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(11):629-40.

# **NOTAS**