

Bronquiectasias en pediatría, aproximación diagnóstica y tratamiento

Bronchiectasis in pediatrics, diagnosis approach and management

Dr. Francisco Álvarez Caro^a, Dra. Ángela Gómez Farpón^b,
Dra. Paloma Ruiz del Árbol Sánchez^c, Dra. M^a Ángeles de Miguel Mallén^c y
Prof. Dr. Francisco Álvarez Berciano^d

RESUMEN

Las bronquiectasias son un problema de salud en países desarrollados y en vías de desarrollo. La fibrosis quística es una causa importante, si bien fuera de ésta existen causas que convierten a las bronquiectasias no relacionadas con fibrosis quística en un diagnóstico frecuente. Su diagnóstico precoz basado en la clínica y posterior confirmación radiológica es el punto de partida para determinar la etiología e instaurar un tratamiento dirigido a la causa subyacente. Para ello es menester una evaluación ordenada y sistemática. Se presenta una revisión sobre la etiología y tratamiento de las bronquiectasias, especialmente de las no relacionadas con fibrosis quística.

Palabras clave: bronquiectasias, fibrosis quística, antibióticos, infección bronquial, diagnóstico.

SUMMARY

Bronchiectasis is still an important health problem in both, developed and developing countries. Cystic fibrosis is one of the most important causes, but a great variety of other causes makes non cystic fibrosis bronchiectasis a relatively frequent diagnosis. Early diagnosis based on medical history and radiological confirmation is only the starting point to determine the specific etiology, in order to establish a treatment focused on the underlying cause. For this purpose, an orderly and systematic diagnostic evaluation is required. A review article about bronchiectasis, particularly those not related to cystic fibrosis, is presented.

Key words: bronchiectasis, cystic fibrosis, antibiotics, bronchial infection, diagnosis.

<http://dx.doi.org/10.5546/aap.2012.52>

INTRODUCCIÓN

Las bronquiectasias no asociadas a fibrosis quística (FQ) fueron consideradas hasta finales de los ochenta como una "enfermedad huérfana".¹ Actualmente tanto en países desarrollados como en vías de desarrollo se las considera una causa importante de enfermedad respiratoria.²⁻⁴

Su etiología es amplia, por lo que requieren un estudio sistemático y ordenado, pero incluso así permanece indeterminada en un porcentaje rele-

vante. Tras la sospecha clínica se ha de confirmar el diagnóstico e iniciar una investigación para determinar la causa subyacente, con el fin de identificar causas tratables y disminuir las secuelas y la morbilidad pulmonar.

El tratamiento irá dirigido a la causa subyacente, aunque es polémico el manejo de los casos sin etiología identificada. En este sentido, la antibioterapia precoz y la fisioterapia respiratoria continúan siendo los pilares del tratamiento. Este artículo revisa el enfoque diagnóstico y terapéutico de las bronquiectasias en la infancia, especialmente las no relacionadas con FQ.

DEFINICIÓN Y CLASIFICACIÓN

El término bronquiectasia, descrito en el siglo XIX, alude a la anomalía estructural caracterizada por la dilatación y distorsión del árbol bronquial, que asocia destrucción de tejidos bronquiales y peribronquiales, inflamación e infección bacteriana crónicas.⁵⁻⁷

Desde el punto de vista anatómo-radiológico pueden clasificarse en:

- Cilíndricas: dilatación bronquial uniforme.
- Varicosas: dilatación irregular, focal y entre segmentos estrechos, con daño en la pared bronquial.⁸
- Saculares o quísticas: dilatación redondeada, que concluye en fondos de saco ciegos sin estructuras bronquiales ulteriores.⁹

La correlación entre estos patrones y el estado clínico, etiología y fisiopatología no está bien establecida.¹⁰

Tradicionalmente se han considerado un proceso definitivo.⁷ Así, la mayoría de autores prefiere reservar el término de bronquiectasias para las

a. Servicio de Pediatría.
Hospital Carmen
y Severo Ochoa.
Cangas del Narcea.
Asturias. España.

b. Servicio de Cirugía
Infantil.

c. Servicio de Pediatría.
Hospital Universitario
Central de Asturias.
Oviedo. España.

d. Área de Pediatría.
Facultad de Medicina.
Asturias. España.

Correspondencia:

Dr. Francisco
Álvarez Caro:
franciscoalvarez130@
msn.com

Conflicto de intereses:
Ninguno que declarar.

Recibido: 13-9-2011
Aceptado: 18-11-2011

dilataciones irreversibles,¹¹ debiéndose diferenciar de las dilataciones bronquiales transitorias frecuentes en las infecciones bronquiales.

Otra clasificación de mayor utilidad práctica es en función de su localización, focal o difusa, dado que la etiología y el tratamiento pueden diferir.

EPIDEMIOLOGÍA

Su incidencia y prevalencia no se conocen exactamente. En países desarrollados han disminuido en las últimas décadas debido a los programas de vacunación infantil, mejoras en el tratamiento antituberculoso y el uso precoz de antibioticoterapia en infecciones pulmonares.^{15,16} Estudios como el de Symajankangas et al.,¹⁷ desarrollado en Finlandia, y el de Twiss et al.,¹⁸ en Nueva Zelanda, sitúan la prevalencia en menores de 18 años entre el 0,5 y 3,7/100 000 habitantes, respectivamente. Existen además determinantes genético-raciales que condicionan una mayor prevalencia.^{2,19}

FISIOPATOLOGÍA

Las bronquiectasias son la consecuencia final de diversas patologías. Su patogenia comienza con una agresión inicial que compromete el aclaramiento mucociliar, dificulta la eliminación de

secreciones y permite la persistencia bacteriana en el epitelio bronquial, que a su vez favorece una respuesta inflamatoria.^{20,21} Ésta, caracterizada por afluencia neutrofilica y liberación de citoquinas, promueve una mayor alteración del funcionamiento ciliar, lo cual perpetúa un círculo vicioso que resulta en la destrucción del tejido elástico, adelgazamiento del cartílago bronquial y broncomalacia.^{6,9,16,21-23} Además se promueve la proliferación de arterias bronquiales con comunicaciones arteriovenosas que predisponen a la hemoptisis.^{6,23}

ETIOLOGÍA

En un 25-50% de los casos no se llega a determinar su causa.^{2,4,18,24} La etiología, según los distintos mecanismos patogénicos y su distribución, se recoge en las *Tablas 1 y 2*, respectivamente.

1. Obstrucción bronquial adquirida. Conlleva la retención de secreciones, alteración del aclaramiento mucociliar y posterior infección crónica. Es necesaria la presencia tanto de la obstrucción como de la infección para el desarrollo de bronquiectasias.²⁵ Destaca la aspiración de cuerpo extraño (CE), manifestada por la presencia de un episodio de atragantamiento, que puede pasar desapercibido, tras el que se presentan infecciones pulmonares de repetición o tos persistente.²⁶ Aproximadamente, el 18,8% de los CE no diagnosticados precozmente desarrollan bronquiectasias.²⁷

Otra entidad es el síndrome del lóbulo medio, caracterizado por la atelectasia persistente o recurrente del lóbulo medio asociada habitualmen-

TABLA 1. Etiología de las bronquiectasias de acuerdo a su patogenia

Obstrucción bronquial adquirida
• Obstrucción endobronquial (Ej. cuerpo extraño)
• Compresión extrínseca (Ej. adenopatía)
Alteración del aclaramiento mucociliar
• Fibrosis quística
• Defectos ciliares
Inmunodeficiencias
Postinfecciosas
Aspiración pulmonar crónica
Defectos anatómicos congénitos
• Traqueobronquiales
• Vasculares
• Linfáticos (síndrome de uñas amarillas)
Miscelánea
• Déficit de alfa-1-antitripsina
• Aspergilosis broncopulmonar alérgica
• Enfermedad inflamatoria intestinal
• Inhalación de tóxicos
• Bronquiolitis obliterante
• Enfermedad del tejido conectivo (artritis reumatoidea, síndrome de Sjögren)
• Defectos del colágeno (síndrome de Marfan, síndrome de Ehlers-Danlos)
• Cardiopatías congénitas
• Síndrome de Young

TABLA 2. Etiología de las bronquiectasias de acuerdo a su distribución

Localizadas	Generalizadas
Postinfecciosas	Predominio en lóbulos superiores:
Obstrucción bronquial congénita o adquirida	• Fibrosis quística
	• Aspiración crónica en niño no deambulante
	• Sarcoidosis (infrecuente)
	Predominio central:
	• Aspergilosis broncopulmonar alérgica
	• Síndrome de Mounier-Khun
	Predominio en lóbulos inferiores:
	• Inmunodeficiencias
	• Aspiración crónica en niño deambulante
	• Neumonía intersticial
	Predominio lóbulo medio y llingula:
	• Discinesia ciliar primaria
	• Micobacterias atípicas

te al asma. Si no se reexpande puede favorecer el círculo vicioso de inflamación e infección.²⁸⁻³⁰ Debe tenerse en cuenta que, en general, el asma en pediatría no se asocia con frecuencia a bronquiectasias (alrededor del 4,5%),²⁴ por lo que su presencia debe hacer dudar del diagnóstico exclusivo de asma. Se describe más frecuentemente en adultos con enfermedad grave.³¹

Las causas obstructivas extrínsecas incluyen tuberculosis pulmonar, linfomas o sarcoidosis, que mediante un mecanismo compresivo adenopático dificultan el drenaje bronquial. Asimismo, la obstrucción puede ser endoluminal, como en los tumores endobronquiales.

2. Defectos anatómicos congénitos. Pueden causar bronquiectasias focales o difusas. Incluyen la traqueobroncomalacia, primaria por defectos en la pared bronquial, o secundaria a compresiones extrínsecas como anillos vasculares. Se caracteriza por el colapso dinámico de la vía aérea y tendencia a presentar más infecciones respiratorias y una recuperación más tardía, que favorece el desarrollo de bronquiectasias.³² Existen entidades poco frecuentes, como el síndrome de Williams-Campbell, que se caracteriza por ausencia o deficiencia del cartílago bronquial o el síndrome de Mounier-Khun caracterizado por traqueobroncomegalia congénita debido a la atrofia de los tejidos elásticos y adelgazamiento de los componentes musculares, con traqueobroncomalacia generalizada.³³

Las malformaciones vasculares como secuestros pulmonares, especialmente intralobulares, pueden presentar comunicación con el árbol bronquial, parénquima pulmonar u otras estructuras, lo que incrementa el riesgo de infección y de bronquiectasias.³⁴

3. Alteración del aclaramiento mucociliar. Dado que suele ser generalizada, las bronquiectasias suelen ser difusas. El principal representante es la FQ o mucoviscidosis, enfermedad autosómica recesiva, condicionada por una mutación en el cromosoma 7, en el gen que codifica la proteína transmembrana reguladora de conductancia.³⁵⁻³⁷ Ello condiciona la hiperviscosidad de secreciones, inflamación e infección características.³⁷ La FQ es la causa genética más frecuente de bronquiectasias; de hecho, la gran mayoría de publicaciones en niños se refieren a esta enfermedad. Así, ante bronquiectasias bilaterales, debe ser el primer diagnóstico de sospecha y, por tanto, ser excluido en todos ellos.

Otra entidad es la discinesia ciliar primaria (DCP) caracterizada por defectos ultraestructura-

les ciliares. La ausencia del brazo externo e interno de la dineína es el defecto más frecuente.^{38,39} Condiciona infecciones respiratorias recurrentes de la vía aérea superior e inferior. Algunos pacientes asocian *situs inversus* (síndrome de Kartagener).

4. Inmunodeficiencias. Las inmunodeficiencias predisponen al padecimiento de infecciones y de bronquiectasias. Su frecuencia oscila, en adultos y niños, en 0-17%.^{18,40-42} Dentro de las adquiridas, además de la inmunodepresión farmacológica, destaca la infección VIH (sida). Las bronquiectasias son más frecuentes en pacientes con neumonía intersticial linfoide, neumonías bacterianas o protozoarias recurrentes, o mayor grado de inmunodepresión, especialmente si los linfocitos CD 4+ son menores de 100/mcL.^{43,44}

De las congénitas, las humorales son las que más se asocian a bronquiectasias, destacando la agammaglobulinemia ligada al cromosoma X, la inmunodeficiencia común variable, y déficit de subclases de inmunoglobulinas.^{18,40-42} El déficit de IgA, déficit inmunológico más frecuente, se ha asociado a bronquiectasias, pero existe discrepancia al respecto.^{45,46} Los gérmenes son clásicamente encapsulados (*S. pneumoniae*, *H. influenzae*). Entre las celulares y mixtas destacan el síndrome de Di-George, inmunodeficiencia combinada grave, déficit de complemento, enfermedad granulomatosa crónica, disfunciones leucocitarias y deficiencias del complejo mayor de histocompatibilidad.⁴⁶

5. Postinfecciosas. Responsables del 3-34% de los casos,^{2,18,24,27,41} siendo junto con la aspiración de CE e inmunodeficiencias las más frecuentes en pediatría.³¹ Los agentes más implicados son adenovirus, virus del sarampión, *B. pertussis*, *Mycobacterias*, *M. pneumoniae*, y bacterias necrosantes (*S. aureus*, *Klebsiella*, *P. aeruginosa*).²³ En la serie de Clark et al., las bronquiectasias fueron precedidas en un 21% de los casos por una infección por *B. pertussis* y en un 14% por el virus del sarampión.⁴⁷ Esto remarca la importancia de los programas vaccinales en el descenso de la prevalencia de bronquiectasias en países desarrollados. Actualmente, el adenovirus, especialmente el serotipo 7, se asocia a bronquiectasias y secuelas pulmonares graves.⁴⁸ En este sentido son factores de riesgo: edad menor de 12 meses, antecedente de hospitalización reciente por infección del tracto respiratorio inferior, inmunodeficiencia subyacente, antecedentes de neumonía o asma e infección nosocomial por adenovirus.^{49,50} En países endémicos también destacan las micobacterias (*M. tuber-*

culosis y micobacterias atípicas).²⁹ Es importante tener presente la bronquitis bacteriana persistente como causa de bronquiectasias.⁵¹ Se caracteriza por tos crónica húmeda, especialmente en niños pequeños; el tratamiento y diagnóstico adecuados pueden prevenir su desarrollo.⁵¹

6. *Aspiración pulmonar crónica*. Entendida como el paso de contenido orofaríngeo o gastroesofágico a la vía aérea inferior.⁵² Puede ocurrir en enfermos neurológicos, o en reflujo gastroesofágico, fístula traqueoesofágica, hendidura laringotraqueal o disfunción deglutoria. Sus síntomas incluyen tos crónica, sibilancias recurrentes, neumonías a repetición, retardo del crecimiento o crisis de atragantamiento.

7. *Miscelánea*. La aspergilosis broncopulmonar alérgica (ABPA) es una reacción de hipersensibilidad a *Aspergillus fumigatus*, predominantemente en FQ o asma. Origina una intensa inflamación con aumento de eosinófilos y síntesis de IgE, con posterior aparición de bronquiectasias centrales. Su diagnóstico se basa en la combinación de criterios clínicos, radiológicos e inmunológicos.⁵³

En el déficit de alfa-1-antitripsina las bronquiectasias pueden ser una complicación pulmonar a largo plazo en adultos y niños, si bien es infrecuente y más en pediatría.⁵⁴

SÍNTOMAS Y SIGNOS

El síntoma más frecuente es la tos crónica productiva de carácter matutino, presente en el 80-90% de los casos, y por tanto altamente sugestiva.^{29,47} La ausencia de esputo no excluye su presencia, porque los menores de 7 años pueden no expectorar.⁴⁶ Actualmente, una forma de presentación frecuente son los cuadros bronquiales persistentes/recurrentes con predominio secretor.²⁵

La hemoptisis no es común (4-7%).^{29,47} Otros síntomas son broncorrea matutina, disnea e intolerancia al ejercicio, retardo del crecimiento, fiebre, o dolor torácico, además de los propios de la enfermedad causal.⁴⁶

Dentro de los signos, además de los de la enfermedad de base, se destacan especialmente los crepitantes inspiratorios persistentes localizados, seguidos de la respiración "ruda", acropaquias y, en menor medida, sibilancias (7-11%).^{16,29,47,55,56} Siempre se debe explorar la vía aérea superior, afectada tanto en FQ como en DCP.

DIAGNÓSTICO Y PRUEBAS COMPLEMENTARIAS

Llegar al diagnóstico de bronquiectasias en general puede ser rápido, pero alcanzar un diagnóstico etiológico puede tardar varios años.⁵⁷ La *Tabla 3* recoge cuándo sospechar las bronquiectasias.³¹

El diagnóstico se basa en la historia clínica y la exploración física. La primera prueba suele ser la radiografía de tórax, que en pocas ocasiones es completamente normal, pero dada su baja sensibilidad puede ser normal en bronquiectasias leves. Por tanto, una radiografía normal no excluye su presencia.^{23,25}

La prueba más sensible es la tomografía axial computarizada de alta resolución (TACAR). Su sensibilidad es del 96% y su especificidad del 93%,⁵⁸ por lo que se considera la técnica diagnóstica de elección.^{23,25} El diagnóstico se establece cuando el diámetro interno bronquial es mayor que el diámetro externo del vaso adyacente, o bien se visualizan bronquios a menos de 1 cm de la superficie pleural.^{31,45,59} Otros signos son: niveles hidroaéreos intra-bronquiales, imagen en vía de tren (*Figura 1*), grupos de quistes en formaciones lineales o arracimadas, engrosamiento de la pared bronquial, fibrosis peribronquial, e imagen en anillo de sello (*Figura 2*).^{21,54,55}

Tabla 3. Situaciones en las que es recomendable investigar la presencia de bronquiectasias

- Tos crónica húmeda mayor de 8 semanas continuas, sin períodos asintomáticos entre medio, especialmente entre cuadros virales o con cultivos bacterianos positivos.
- Asma sin respuesta al tratamiento o asma de curso atípico.
- Cultivo de esputo, en el contexto de síntomas respiratorios crónicos, positivo para *Staphylococcus aureus*, *Haemophilus influenzae*, *Pseudomonas aeruginosa*, *Burkholderia cepacia complex* o micobacterias no tuberculosas.
- Neumonía grave con resolución incompleta de los síntomas y/o radiología.
- Síntomas "pertusoides" sin resolución tras 6 meses.
- Neumonías recurrentes.
- Anormalidades radiológicas o signos exploratorios persistentes e inexplicados.
- Obstrucción bronquial crónica localizada.
- Hemoptisis.
- Síntomas respiratorios en niños con trastornos deglutorios (anomalías estructurales o funcionales de esófago y tracto respiratorio superior).
- Síntomas respiratorios junto con características clínicas de FQ, DCP o inmunodeficiencia.

Su distribución, sin ser patognomónica, puede orientar a determinadas causas. Los pacientes con FQ o tuberculosis presentan alteraciones predominantemente en lóbulos superiores,⁴⁶ mientras que la distribución central sugiere ABPA.⁵³ En cambio, bronquiectasias unilaterales en lóbulo inferior pueden sugerir secuestro pulmonar o CE.⁶⁰ Otras características radiológicas sugieren trastornos específicos: calibre aumentado de tráquea y bronquios centrales orienta a síndrome de Mounier-Kuhn,³³ y atelectasia recurrente en lóbulo medio o lóbulo sugiere síndrome de lóbulo medio.²⁸⁻³⁰

La TACAR no debe repetirse de forma rutinaria, sólo está indicada ante necesidad clínica.³¹ Una excepción son las inmunodeficiencias humorales, en cuyo caso el fin es detectar progresión asintomática.^{31,61} En relación a la cronología, dado que uno de los signos más precoces de las enfermedades supurativas pulmonares es el engrosamiento de la pared bronquial, signo no específico de bronquiectasias, es deseable que las pruebas de imagen para establecer el diagnóstico no se realicen en la fase aguda, siendo recomendable un intervalo de meses.³¹ La broncografía es de uso limitado por ser invasiva, evalúa únicamente la vía aérea de un pulmón y no permite visualizar parénquima ni mediastino.⁶²

Una vez establecido el diagnóstico (mediante TACAR) es vital determinar la causa subyacente. En la *Tabla 4* se recoge la batería de pruebas complementarias estratificadas de acuerdo a niveles de actuación. En función de la sospecha diagnóstica, determinadas pruebas pueden indicarse tempranamente.

Destaca la medición del óxido nítrico exhalado, que proporciona información acerca de la naturaleza de la inflamación subyacente. Es inocua y de fácil realización. No sólo tiene relevancia en el diagnóstico y manejo del asma, sino que orienta hacia DCP o FQ (valores <5 ppb).^{31,39,63} Las indicaciones de estudio ciliar incluyen además: bronquiectasias de causa no identificable tras estudio inicial, rinitis persistente desde recién nacido, historia de síndrome de dificultad respiratoria neonatal y dextrocardia.³¹

El estudio microbiológico del tracto respiratorio inferior debe realizarse en todos los casos. Los gérmenes más frecuentemente aislados son *H. influenzae*, *S. pneumoniae*, *S. aureus*, *M. catarrhalis* y *P. aeruginosa*.³¹ La técnica de elección es el esputo, reservándose el exudado faríngeo para los incapaces de expectorar.^{2,31,64} El suero salino hipertónico (3-5%) puede ser útil como inductor de esputo.³¹ Debe procesarse con celeridad (3 primeras horas) por la labilidad de *H. influenzae* y *S. pneumoniae*.³¹

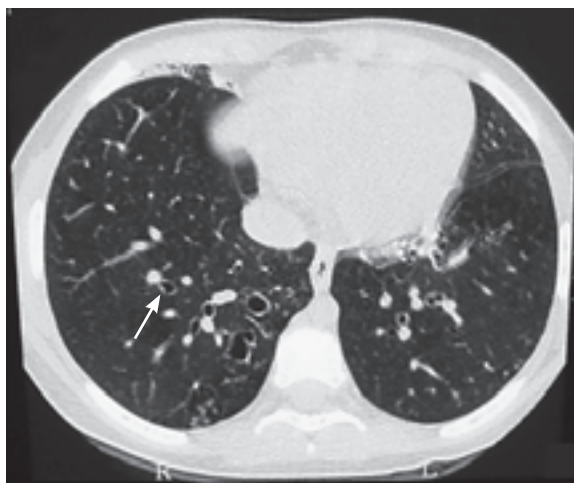
No constituyen una prueba diagnóstica *per se*, pero las pruebas de función pulmonar permiten valorar la gravedad y la evolución.⁵⁶ La mayoría presentan patrón obstructivo leve, generalmente no reversible.^{16,25} La correlación entre patrones anatómo-radiológicos no es exacta (existen pacientes con buena función pulmonar y lesiones importantes en la TACAR),⁶⁵ pero la presencia de formas quísticas denota en general enfermedad más grave y menor función pulmonar.^{66,67}

La evolución de la función difiere según la etiología. Así, pacientes con FQ presentan un descenso más rápido de la función que los no FQ,⁶⁸

FIGURA 1. Imagen en vía de tren. Bronquio dilatado cortado longitudinalmente



FIGURA 2. Imagen en anillo de sello. Bronquio cortado transversalmente con vaso adyacente



aunque en ambos se produce su deterioro con el tiempo, con presencia mayoritaria en la edad adulta de un patrón obstructivo.⁶⁸

Las indicaciones de fibrobroncoscopia incluyen: afectación de un solo lóbulo pulmonar, cultivo de esputo repetidamente negativo sin respuesta al tratamiento, TACAR compatible con micobacterias atípicas con cultivos de esputo negativos, sospecha de aspiración pulmonar crónica y niños gravemente enfermos para obtener información microbiológica.³¹

TRATAMIENTO

Tiene como objetivos tratar la causa, favorecer el drenaje de secreciones, tratar y prevenir la infección y controlar la inflamación. El tratamiento médico incluye:

a. *Fisioterapia respiratoria*. Es uno de los pilares fundamentales. Es más beneficiosa en aquéllos con secreciones abundantes.¹⁶ El método de ciclo activo de técnicas respiratorias (con drenaje postural) y sistemas de presión positiva oscilatoria espiratoria (con drenaje postural y técnica de espiración forzada) debe ser considerado en todos los pacientes.³¹ Puede ser útil la inhalación previa de suero fisiológico o hipertónico (3-7%) para incrementar el rendimiento y mejorar la expectoración.⁶⁹ En este último caso, conviene medir en forma previa y posterior la función pulmonar, por la posible broncocons-

tricción asociada.⁶⁹ En caso de hiperreactividad bronquial es recomendable el pretratamiento con broncodilatadores.⁷⁰

b. *Antibióticos*. Las exacerbaciones respiratorias deben tratarse precozmente. Se dirige según el resultado del cultivo. Empíricamente, suelen tratarse los gérmenes más implicados (*S. pneumoniae* y *H. influenzae*), por lo que las alternativas más apropiadas serían amoxicilina-clavulánico (50-80 mg/kg/día), cefalosporinas de 2ª generación (cefuroxima-acetilo) o macrólidos, vía oral durante 10-14 días.^{20,25} Se reserva la vía endovenosa para las exacerbaciones graves, sin respuesta al tratamiento oral o para bacterias resistentes. Es controvertido el uso de antibióticos orales de forma continua. Aunque no se recomiendan rutinariamente,²⁵ algunas instituciones los usan si existen exacerbaciones frecuentes o descenso de la función pulmonar.⁷¹ La antibioticoterapia nebulizada ofrecería ventajas adicionales al aplicar altas dosis de antibiótico en el lugar de la infección. Se han estudiado especialmente aminoglucósidos (gentamicina y tobramicina en niños con FQ).^{72,73} Su uso mantenido debe valorarse en exacerbaciones frecuentes, deterioro progresivo a pesar de tratamiento oral y aislamiento crónico de *P. aeruginosa*.³¹

c. *Mucolíticos*. La DNasa humana recombinante no ha demostrado resultados concluyentes en

TABLA 4. Pruebas complementarias según niveles de actuación

Nivel 1	Nivel 2
Prueba del sudor	Estudio genético de fibrosis quística
Estudio inmunológico:	Alfa-1-antitripsina
<ul style="list-style-type: none"> Hemograma y recuento linfocitario Inmunoglobulinas y subclases Población linfocitaria Complemento IgE total y específica para <i>Aspergillus</i> Pruebas cutáneas para <i>Aspergillus</i> 	Estudio inmunológico:
Estudios microbiológicos:	<ul style="list-style-type: none"> Estudio de función celular Estudio de respuesta a proteínas y polisacáridos Anticuerpos frente a alérgenos recombinantes frente a <i>Aspergillus</i>
<ul style="list-style-type: none"> Cultivo de esputo (virus, bacterias, micobacterias y hongos) VIH Prueba de tuberculina Serología virus y bacterias atípicas 	Fibrobroncoscopia:
Estudio gastroesofágico:	<ul style="list-style-type: none"> Lavado broncoalveolar (estudio celular y microbiológico) Biopsia bronquial Estudio de motilidad ciliar
<ul style="list-style-type: none"> Tránsito gastroesofágico pH-metría Videofluoroscopia (estudio deglutorio) 	Estudio gastroesofágico:
Estudio de función pulmonar:	<ul style="list-style-type: none"> Impedanciometría Gammagrafía gastroesofágica
<ul style="list-style-type: none"> Espirometría basal y postB2 	Estudio de función pulmonar:
Óxido nítrico exhalado y nasal	<ul style="list-style-type: none"> Pletismografía
	Gammagrafía pulmonar
	TAC de senos paranasales

bronquiectasias no FQ.^{16,25} Su uso no se recomienda de forma rutinaria, aunque se ha utilizado satisfactoriamente en casos seleccionados de niños con atelectasias y bronquiectasias no FQ.⁷⁴ Agentes osmóticos, como manitol o suero hipertónico, pueden tener efectos positivos,⁷⁵ pero son necesarios más estudios para indicar su uso sistemáticamente.¹⁴

- d. *Broncodilatadores*. Pueden ser útiles en algunos pacientes. Los más beneficiados son aquellos con respuesta broncodilatadora positiva en las pruebas de función pulmonar.⁷¹ Su uso previo a la fisioterapia puede incrementar la eliminación de esputo.⁶⁹ En caso de daño cartilaginoso pueden tener efecto paradójico al disminuir el tono muscular, al favorecer el colapso y la obstrucción.¹⁶ No se recomiendan sistemáticamente ni los β -2 de acción corta o prolongada, xantinas ni bromuro de ipratropio.³¹
- e. *Antiinflamatorios*. Los corticoides inhalados y antileucotrienos no se recomiendan rutinariamente, estando especialmente indicados cuando coexista asma.^{16,25,71} Los macrólidos pueden ser útiles a este fin. Cymbala et al. señalan una disminución significativa de exacerbaciones respiratorias con azitromicina dos veces semanales durante 6 meses,⁷⁶ pero su uso no puede recomendarse sistemáticamente.⁷¹

El tratamiento quirúrgico se reserva para bronquiectasias localizadas saculares o fusiformes con síntomas relevantes como retardo del crecimiento, broncorrea intensa, infecciones recurrentes, o hemoptisis intensa o repetida.^{25,55} En casos seleccionados, previa evaluación por neumólogo infantil, puede ser útil en bronquiectasias generalizadas con complicaciones localizadas y reseables.⁷¹ Finalmente, el trasplante pulmonar se reserva para formas difusas e irreversibles, generalmente en FQ.²⁵ ■

BIBLIOGRAFÍA

- Barker AF, Bardana EJ. Bronchiectasis: Update of an orphan disease. *Am Rev Respir Dis* 1988;137:969-78.
- 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.
- 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.
- Nikolaizik WH, Warner JO. Aetiology of chronic suppurative lung disease. *Arch Dis Child* 1994;70:141-2.
- Laennec RTH. De l'auscultation mediate, un traité du diagnostic des maladies des poumons et de coeur. Fondé principalement sur ce nouveau moyen d'exploration. Paris: Brosson et Chaude; 1819.
- Rosen MJ. Chronic cough due to bronchiectasis ACCP. Evidence Based Clinical Practice Guidelines. *Chest* 2006;129 (I suppl):122S-31S.
- Dagli E. Non-cystic fibrosis bronchiectasis. *Paediatr Respir Rev* 2000;1:64-70.
- Fiel SB. Bronchiectasis: the changing clinical scenario. *J Respir Dis* 2000;21:666-681.
- Barker AF. Bronchiectasis. *N Eng J Med* 2002;346:1383-91.
- Cohen M, Sahn SA. Bronchiectasis in systemic disease. *Chest* 1999;116:1063-74.
- Javidan-Nejad C, Bhalla S. Bronchiectasis. *Radiol Clin North Am* 2009;47:289-306.
- Pifferi M, Cangioti AM, Caramella D, Pietrobelli A, et al. "Cyst-like" structures within the ciliary shafts in children with bronchiectasis. *Eur Respir J* 2004;23:857-60.
- 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.
- Redding GJ. Bronchiectasis in children. *Pediatr Clin North Am* 2009;56:157-71.
- Kumar NA, Nguyen B, Maki D. Bronchiectasis: current clinical and imaging concepts. *Semin Roentgenol* 2001;36:41-50.
- Calle Páez M: Bronquiectasias en la infancia. En: Reyes MA, Aristizábal Duque G, Leal Quevedo FJ, eds. Neumología Pediátrica. 4ª Ed. Bogotá: Panamericana; 2001. Págs.449-60.
- Säynäjäkangas O, Keistinen T, Tuuponen T, Kivelä SL. Evaluation of the incidence and age distribution of bronchiectasis from the Finnish hospital discharge register. *Cent Eur J Public Health* 1998;6:235-7.
- 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.
- Singleton R, Morris A, Redding G, Poll J, et al. Bronchiectasis in Alaska Native children: causes and clinical courses. *Pediatr Pulmonol* 2000;29:182-7.
- Martínez Martínez MT, Gómez Castañón FJ, Cabanillas Martín JJ, Galán Dávila A. Bronquiectasias. *Medicine* 1997;7:1653-7.
- Gapelastegui A, Ramos González J. Bronquiectasias: etiopatogenia y métodos diagnósticos. *Arch Bronconeumol* 1994;30:153-62.
- Osika E, Cavaillon JM, Chadelat K, Boule M, et al. Distinct sputum cytokine profiles in cystic fibrosis and other chronic inflammatory airway disease. *Eur Respir J* 1999;14:339-46.
- Lezana V, Arancibia JC. Bronquiectasias no asociadas a fibrosis quística. *Neumol Pediatr* 2008;3:192-9. Disponible en: <http://www.neumologia-pediatria.cl/pdf/200833/Bronquiectasias.pdf>
- Karadag B, Karakoc F, Ersu R, Kut A, et al. Non-cystic-fibrosis bronchiectasis in children: a persisting problem in developing countries. *Respiration* 2005;72:233-8.
- Andrés Martín A, González Valencia JP, Pineda Mantecón M. Secuelas de las infecciones respiratorias. Bronquiectasias no fibrosis quística. En: Cobos N, Pérez-Yarza EG, eds. *Tratado de Neumología Infantil*. 2ª Ed. Madrid: Ergon; 2009. Págs.567-81.
- Blazer S, Naveh Y, Friedman A. Foreign body in the airway. A review of 200 cases. *Am J Dis Child* 1980;134:68-71.
- Karakoc F, Cakir E, Ersu R, Uyan ZS, et al. Late diagnosis of foreign body aspiration in children with chronic respiratory symptoms. *Int J Pediatr Otorhinolaryngol* 2007;71:241-6.
- Banjar HH. Clinical profile of Saudi children with bronchiectasis. *Indian J Pediatr* 2007;74:149-52.
- Karakoc GB, Yilmaz M, Altintas DU, Kendirli SG. Bronchiectasis: still a problem. *Pediatr Pulmonol* 2001;32:175-8.
- Priftis KN, Mermiri D, Papadopoulou A, Anthracopoulos

- MB, et al. The role of timely intervention in middle lobe syndrome in children. *Chest* 2005;128:2504-10.
31. Pastuer 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.
 32. Masters IB, Zimmerman PV, Pandeya N, Petsky HL, et al. Quantified tracheobronchomalacia disorders and their clinical profiles in children. *Chest* 2008;133:461-7.
 33. Jones VF, Eid NS, Franco SM, Badgett JT, Buchino JJ. Familial congenital bronchiectasis: Williams-Campbell syndrome. *Pediatr Pulmonol* 1993;16:263-7.
 34. Van Raemdonck D, De Boeck K, Devlieger H, Demedts M, et al. Pulmonary sequestration: a comparison between pediatric and adult patients. *Eur J Cardiothorac Surg* 2001;19:388-95.
 35. Rommens JM, Iannuzzi MC, Kerem B, Drumm ML, et al. Identification of the cystic fibrosis gene: chromosome walking and jumping. *Science* 1989;245:1059-65.
 36. Riordan JR, Rommens JM, Kerem B, Alon N, et al. Identification of the cystic fibrosis gene: cloning and characterization of complementary DNA. *Science* 1989;245:1066-73.
 37. Comités Nacionales de Neumología, Nutrición, Gastroenterología e Infectología. Consenso Nacional de Fibrosis Quística. *Arch Argent Pediatr* 2008;(Supl) 106(5):e01-52.
 38. Moore A, Amselem S, Duriez B, Escudier E. Molecular basis of the primary ciliary dyskinesias. *Rev Mal Respir* 2004;21:521-6.
 39. Barbato A, Frischer T, Kuehni CE, Snijders D, et al. Primary ciliary dyskinesia: a consensus statement on diagnostic and treatment approaches in children. *Eur Respir J* 2009;34:1264-76.
 40. Pasteur MC, Helliwell SM, Houghton SJ, Webb SC, et al. An investigation into causative factors in patients with bronchiectasis. *Am J Respir Crit Care Med* 2000;162:1277-84.
 41. Li AM, Sonnappa S, Lex C, Wong E, et al. Non-CF bronchiectasis, does knowing the etiology lead to changes in management? *Eur Respir J* 2005;26:8-14.
 42. Marostica PC, Fisher GB. Non cystic fibrosis bronchiectasis: A perspective from South America. *Paediatr Respir Rev* 2006;7:275-80.
 43. Sheikh S, Madiraju K, Steiner P, Rao M. Bronchiectasis in pediatric AIDS. *Chest* 1997;112:1202-7.
 44. Zar HJ. Chronic lung disease in human immunodeficiency virus (HIV) infected children. *Pediatr Pulmonol* 2008;43:1-10.
 45. Buckley RH. Immunodeficiency diseases. *JAMA* 1992;268:2797-806.
 46. Fakhoury K, Kanu A. Causes of bronchiectasis in children. Disponible en: www.uptodate.com.
 47. Clark NS. Bronchiectasis in childhood. *Br Med J* 1963;1:80-8.
 48. Similä S, Linna O, Lanning P, Heikkinen E, Ala-Houhala M. Chronic lung damage caused by adenovirus type 7: a ten-year follow-up study. *Chest* 1981;80:127-31.
 49. Pérez MJ, Kogan R, Maggi L, Mendoza C. Seguimiento clínico y factores de riesgo en niños con enfermedades respiratorias por adenovirus. *Rev Chil Pediatr* 2007; 78: 261-7.
 50. Palomino MA, Larrañaga C, Avendaño LF. Hospital-acquired adenovirus 7h infantile respiratory infection in Chile. *Pediatr Infect Dis J* 2000;19:527-31.
 51. Álvarez Caro F, Gómez Farpón A, Ruiz del Árbol Sánchez P, De Miguel Mallén MA. Tos crónica en la infancia. *Bol Pediatr* 2011;51:84-90.
 52. El-Serag HB, Gilger M, Kuebeler M, Rabeneck L. Extraesophageal associations of gastroesophageal reflux disease in children without neurologic defects. *Gastroenterology* 2001;121:1294-9.
 53. Barnes PD, Marr KA. Aspergillosis: spectrum of disease, diagnosis, and treatment. *Infect Dis Clin North Am* 2006;20:545-61.
 54. Davis PB, Hubbard VS, McCoy K, Taussig LM. Familial bronchiectasis. *J Pediatr* 1983;102:177-85.
 55. Lewiston NJ. Bronchiectasis in childhood. *Pediatr Clin North Am* 1984;31:865-78.
 56. Stillwell PC. Bronchiectasis. En: Loughlin GM, Eigen H, eds. *Respiratory disease in children. Diagnosis and management*. Baltimore: Williams & Wilkins; 1994. Págs.307-13.
 57. Carretero García JA, Uliarte Ranea A, Martínez-Peñuela Virseda JM. Discinesia ciliar primaria. Una nueva variante fenotípica. *Arch Bronconeumol* 2000;36:225-7.
 58. Grenier P, Maurice F, Musset D, Menu Y, Nahum H. Bronchiectasis: assessment by thin-section CT. *Radiology* 1986;161:95-9.
 59. Renken I, Patton WL, Brasch RC. Airway obstruction in pediatric patients. From croup to BOOP. *Radiol Clin North Am* 1998;36:175-87.
 60. Bolman RM 3rd, Wolfe WG. Bronchiectasis and bronchopulmonary sequestration. *Surg Clin North Am* 1980;60:867-81.
 61. Kainulainen L, Varpula M, Lippo K, Svedström E, et al. Pulmonary abnormalities in patients with primary hypogammaglobulinemia. *J Allergy Clin Immunol* 1999;104:1031-6.
 62. McGuines G, Naidich DP. CT of airways disease and bronchiectasis. *Radiol Clin North Am* 2002;40:1-19.
 63. Álvarez Caro F, Pérez Guirado A, Ruiz Del Árbol Sánchez P, de Miguel Mallén A, Álvarez Berciano F. Exhaled nitric oxide in pediatric asthma. *Arch Argent Pediatr* 2010;108:544-51.
 64. Angrill J, Agustí C, de Celis R, Rañó A, et al. Bacterial colonisation in patients with bronchiectasis: microbiological pattern and risk factors. *Thorax* 2002;57:15-9.
 65. Santamaria F, Montella S, Camera L, Palumbo C, et al. Lung structure abnormalities, but normal lung function in pediatric bronchiectasis. *Chest* 2006;130:480-6.
 66. Lynch DA, Newell J, Hale V, Dyer D, et al. Correlation CT findings with clinical evaluations in 261 patients with symptomatic bronchiectasis. *Am J Roentgenol* 1999;173:53-8.
 67. Pifferi M, Caramella D, Bulleri A, Baldi S, et al. Pediatric bronchiectasis: correlation of HRCT, ventilation and perfusion scintigraphy, and pulmonary function testing. *Pediatr Pulmonol* 2004;38:298-303.
 68. Twiss J, Stewart AW, Byrnes CA. Longitudinal pulmonary function of childhood bronchiectasis and comparison with cystic fibrosis. *Thorax* 2006;61:414-8.
 69. Kellet F, Redfern J, Niven RM. Evaluation of nebulised hypertonic saline (7%) as adjunct to physiotherapy in patients with stable bronchiectasis. *Respir Med* 2005;99:27-31.
 70. Suri R, Wallis C, Bush A. Tolerability of nebulised hypertonic saline in children with cystic fibrosis. *Pediatr Pulmonol* 2000;30 (Suppl 20):446-8.
 71. Fakhoury K, Kanu A. Management of bronchiectasis in children without cystic fibrosis. Disponible en: www.uptodate.com.
 72. Twiss J, Byrnes C, Johnson R, Holland D. Nebulised gentamicin-suitable for childhood bronchiectasis. *Int J Pharm* 2005;295:113-9.
 73. Ramsey BW, Pepe MS, Quan JM, Otto KL, et al. Intermittent administration of inhaled tobramycin in patients with cystic fibrosis. Cystic Fibrosis Inhaled Tobramycin Study Group. *N Eng J Med* 1999;340:23-30.
 74. Hendriks T, de Hoog M, Lequin MH, Devos AS, Merkus PJ. DNase and atelectasis in non-cystic fibrosis pediatric patients. *Crit Care* 2005;9:R351-6.
 75. Daviskas E, Anderson SD, Eberl S, Chan HK, Young IH. The 24-h effect of mannitol on the clearance of mucus in patients with bronchiectasis. *Chest* 2001;119:414-21.
 76. Cymbala AA, Edmonds LC, Bauer MA, Jederlinic PJ, et al. The disease-modifying effects of twice-weekly oral azithromycin in patients with bronchiectasis. *Treat Respir Med* 2005;4:117-22.