

Bronquiectasias en pacientes sin fibrosis quística

A.B. Martínez López, B. Toledo del Castillo, P. Cobo Elorriaga, L. Ortiz San Román, J.L. Rodríguez Cimadevilla, A. Salcedo Posadas

Unidad Neumofisiología y Pruebas Funcionales. Sección Neumología Pediátrica. Hospital General Universitario Gregorio Marañón. Madrid.

RESUMEN

Presentamos un caso de neumonías de repetición en la misma localización en una niña de 9 años con tos productiva prácticamente diaria. La prueba del sudor fue negativa y la TC de tórax evidenció bronquiectasias localizadas.

Las bronquiectasias son la secuela final de un proceso crónico originado por múltiples causas, la mayoría de ellas adquiridas. Aunque su frecuencia se ha reducido en los últimos años, hay que pensar en ellas ante la cronificación y/o recurrencia de algunas patologías respiratorias. Se analiza su etiología, sus síntomas y signos más frecuentes, así como las pruebas complementarias a realizar. El manejo ideal es el específico de la causa subyacente aunque en pocos casos es posible. Se insiste en el tratamiento médico intensivo, reservándose la cirugía en caso de mala respuesta al mismo.

Palabras clave: Bronquiectasias; Tos crónica productiva; Diagnóstico; Tratamiento.

ABSTRACT

We present a case of repeated pneumonias in the same location in a 9-year old girl with almost daily productive cough. The sweat test was negative and the chest CT scan showed localized bronchiectasis.

Bronchiectases are the final sequel of a chronic process originated by multiple causes, most of them acquired. Although their frequency has decreased in recent years, they must be considered when the condition becomes chronic and/or there is recurrence of some respiratory conditions. An analysis is made of its etiology, most frequent symptoms

and signs and the complementary tests to be conducted. The ideal management is that specific to the underlying cause although this is only possible in a few cases. The need for intensive medical treatment is stressed, reserving surgery for when there is poor response to it.

Key words: Bronchiectasis; Chronic productive cough; Diagnosis; Treatment.

INTRODUCCIÓN

Las bronquiectasias son trastornos caracterizados por dilataciones anormales e irreversibles de los bronquios de mediano calibre, con alteraciones en su pared⁽¹⁾. Son la secuela final de un proceso crónico originado por múltiples causas, la mayoría de ellas adquiridas. Aunque la frecuencia de las bronquiectasias se ha reducido en los últimos años, en relación al uso de antibioterapia precoz y a la disminución de ciertas infecciones, hay que pensar en ellas ante la cronificación y/o recurrencia de algunas patologías respiratorias.

CASO CLÍNICO

Se presenta el caso de una niña de 9 años de edad remitida a consulta de Neumología por neumonías de repetición localizadas en base derecha desde los 14 meses de vida. Referían varios episodios anuales de fiebre alta, dolor torácico y tos productiva que mejoraban con el tratamiento antibiótico aunque con persistencia de las imágenes de condensación en la misma localización, región basal derecha (Fig. 1). En los periodos intercrisis persistía tos productiva de frecuencia casi diaria.

La analítica y estudio inmunológico completo fueron normales. Para descartar fibrosis quística (FQ) se realizó test del sudor con resultado negativo. En la TC de tórax se objetivaron voluminosas adenopatías subcarinales e hiliares derechas en la ventana de mediastino. En la imagen con ventana de pulmón, se observa una consolidación en

Correspondencia: Dr. Antonio Salcedo Posadas. Hospital Materno infantil Gregorio Marañón. C/ Dr. Castelo, 47. 28009 Madrid
E-mail: asalcedo.hgugm@salud.madrid.org
Recibido: Noviembre 2010

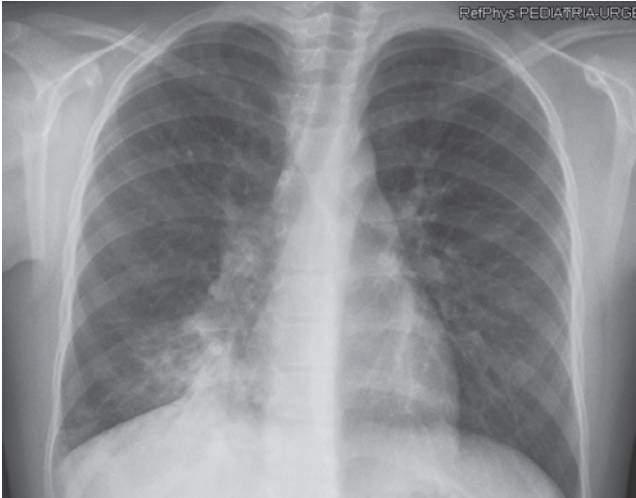


FIGURA 1. Rx PA de tórax: se aprecia una condensación parenquimatosa paracardíaca derecha que borra parcialmente el contorno cardíaco.

lóbulo medio con bronquiectasias y un tenue infiltrado en el lóbulo inferior derecho (Fig. 2).

Otra posibilidad diagnóstica a considerar fue la tuberculosis pulmonar, prácticamente descartada tras realizar Mantoux con resultado negativo (en dos ocasiones) y cultivos negativos para micobacterias.

Se realizó fibrobroncoscopia, en la que se observaron abundantes secreciones mucosas, dependientes de lóbulo medio e inferior derecho, realizándose broncoaspirado y lavado broncoalveolar, que resultaron estériles.

Inicialmente se pautó tratamiento con antibióticos, corticoides y broncodilatadores nebulizados, así como fisioterapia respiratoria intensiva, con el fin de ver la respuesta a la terapia médica.

Ante la sintomatología prácticamente diaria, con reagudizaciones frecuentes, que presentaba nuestra paciente, se plantea la realización de una nueva TC para determinar la extensión de las lesiones y valorar la actitud terapéutica. En la segunda TC torácica se objetivaron múltiples bronquiectasias quísticas en lóbulo medio y segmento medial de la pirámide basal del lóbulo inferior derecho, así como disminución del tamaño de las adenopatías (Fig. 3). Por todo ello consideramos que la patología que presentaba esta paciente era congruente con cambios inflamatorios secundarios a la sobreinfección de las bronquiectasias.

Debido a la broncorrea persistente, y tras realizar un tratamiento agresivo de las infecciones respiratorias recurrentes así como puesta en marcha de un programa intensivo de fisioterapia respiratoria, como ya hemos comentado, la enferma mantuvo infecciones frecuentes por lo que se realizó lobectomía del lóbulo medio y segmentectomía del segmento medial de la pirámide basal del lóbulo inferior derecho, con buena evolución clínica y práctica desaparición de

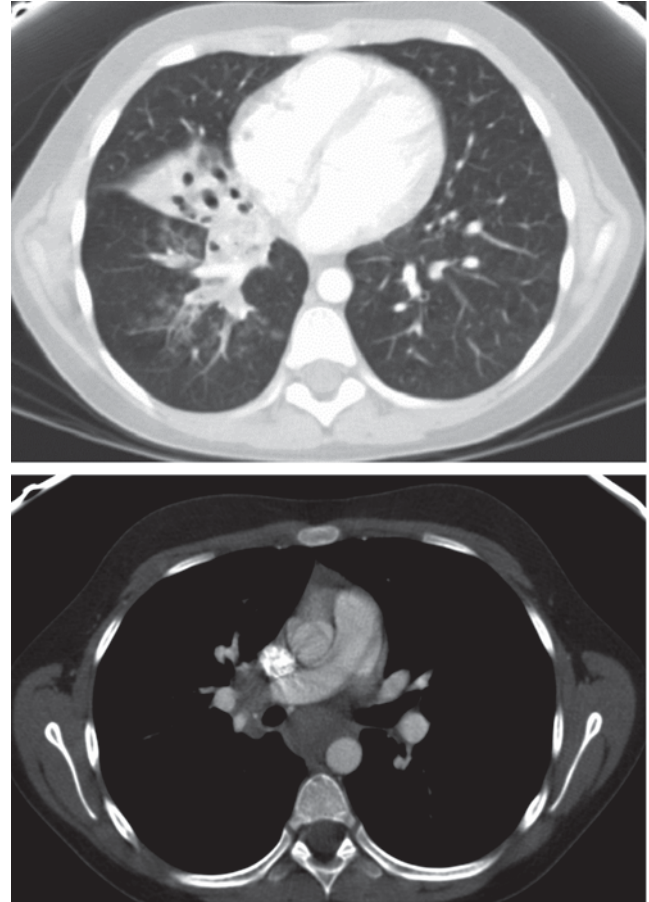


FIGURA 2. TC tórax corte axial; ventanas mediastino (inferior) y pulmón (superior): se observan adenopatías subcarinales e hilarares derechas así como infiltrados en lóbulo medio y lóbulo inferior derecho, con bronquiectasias en el primero.

la sintomatología, con ausencia de expectoración a partir de la intervención quirúrgica.

DISCUSIÓN

La incidencia real de las bronquiectasias no asociadas a fibrosis quística es desconocida, aunque ha ido descendiendo en países desarrollados^(2,3), fundamentalmente debido a la disminución en la gravedad de las infecciones de vías respiratorias bajas, a la introducción de tratamiento antibiótico de amplio espectro, a la disminución de la tuberculosis y a la disponibilidad de vacunas (sarampión, tos ferina, gripe...); sin embargo, continúa siendo un problema relativamente frecuente en países en vías de desarrollo.

Se ha identificado una predisposición racial en niños nativos de Alaska y de etnia Maorí (Nueva Zelanda)^(4,5). La patogenia se desconoce pero se ha sugerido que los factores genéticos podrían jugar un papel importante. La deficiencia de TAP (transportador asociado a la presentación de antígenos), relacionada con la inmunidad mediada por células T, se ha asociado con el desarrollo de bronquiectasias⁽⁶⁾.

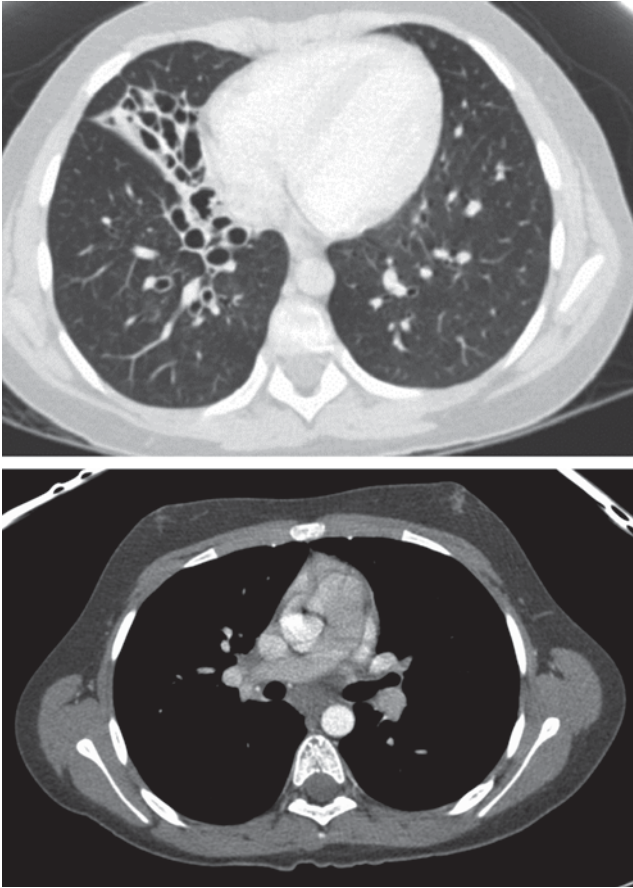


FIGURA 3. TC tórax corte axial; ventanas mediastino (inferior) y pulmón (superior): control del previo (Fig. 2) donde se observa disminución de tamaño de las adenopatías y bronquiectasias.

La patogenia de las bronquiectasias se basa en un círculo vicioso consistente en inflamación e infección (dificultad para eliminar secreciones y colonización bacteriana secundaria) que produce lesión y remodelación de las vías respiratorias.

Desde el punto de vista anatomopatológico, Reid las clasifica en:

- *Bronquiectasias cilíndricas o fusiformes*: dilatación uniforme hasta que la luz de forma brusca adquiere el tamaño normal.
- *Bronquiectasias varicosas*: dilatación irregular.
- *Bronquiectasias saculares o quísticas*: dilatación acentuada distalmente acabando en un fondo de saco.

Las causas de bronquiectasias no relacionadas con la fibrosis quística son diversas (Tabla 1). En un porcentaje bastante alto, entre el 20-50%, según las series, son idiopáticas^(7,8,9). Entre las causas conocidas, las infecciones del tracto respiratorio inferior son las más frecuentes, suponiendo del 22 al 30%. En la actualidad, las infecciones por adenovirus y las neumonías por bacterias productoras de necrosis tisular son las causas infecciosas más importantes⁽¹⁾. Las inmunodeficiencias suponen aproximadamente un 17% y la aspiración de cuerpo extraño un 6%^(8,10).

TABLA 1. Etiología de las bronquiectasias no FQ

-
- **Desconocida/Idiopática**
 - **Post infecciosas**
 - *Bordetella pertussis*
 - Adenovirus
 - Virus respiratorio sincitial
 - *Influenza*
 - *Mycoplasma pneumoniae*
 - Infecciones bacterianas necrotizantes (*Pseudomonas*, *Staphylococcus*)
 - Tuberculosis
 - Sarampión
 - Virus de la Inmunodeficiencia Humana
 - **Inmunodeficiencias primarias**
 - Hipogammaglobulinemia (déficit de subclases de IgG, déficit IgA, inmunodeficiencia común variable)
 - Déficit de complemento
 - Función anormal de neutrófilos (síndrome de Schwachman-Diamond, enfermedad granulomatosa crónica, síndrome de Chediak-Higashi)
 - **Inmunodeficiencias secundarias**
 - Tumores, quimioterapia, trasplantes
 - **Discinesia ciliar primaria**
 - **Aspergilosis broncopulmonar alérgica**
 - **Síndrome aspirativo** (reflujo gastroesofágico, aspiración de cuerpo extraño)
 - **Defectos congénitos**
 - Síndrome de Williams-Campbell (deficiencia de cartílago bronquios 3^{er} orden)
 - Síndrome de Mounier-Kuhn (traqueobroncomegalia)
 - Síndrome de las uñas amarillas
 - Déficit de alfa 1 antitripsina
 - **Otros**
 - Asma
 - Enfermedades del tejido conectivo (lupus, artritis reumatoide)
 - Enfermedad inflamatoria intestinal (colitis ulcerosa)
-

Las bronquiectasias pueden ser focales o difusas según su distribución. Las focales están asociadas a infecciones respiratorias bajas y a obstrucción bronquial (adenopatías, tumor, estenosis cicatricial, cuerpo extraño...). Las difusas suelen deberse a enfermedades subyacentes (inmunodeficiencias, defectos congénitos, aspergilosis broncopulmonar alérgica, discinesia ciliar primaria...).

La presentación clínica es variable (Tabla 2). El síntoma más frecuente es la tos, apareciendo entre el 91-97% según las series⁽¹¹⁻¹³⁾. Generalmente se trata de una tos productiva, como ocurría con nuestro paciente, y empeora por la mañana debido a la retención de secreciones durante la noche. La hemoptisis no es frecuente en niños y cuando ocurre suele ser en casos de bronquiectasias de larga evolución con posible afectación del lecho vascular. Puede producirse

TABLA 2. Síntomas y signos de bronquiectasias no FQ

Síntomas
- Infecciones recurrentes del tracto respiratorio inferior
- Tos
- Broncorrea
- Dolor torácico
- Disnea
- Sibilancias
- Hemoptisis
- Anorexia
Signos
- Crepitantes
- Auscultación bronquial ruda
- Hipoventilación
- Acropaquias
- Deformidad torácica
- Retraso ponderoestatural
- Signos y síntomas relacionados con su enfermedad de base (ver algoritmo diagnóstico).

anorexia y fallo de medro en casos de larga evolución. La tríada clásica (tos, expectoración y hemoptisis) es poco frecuente⁽¹⁾. Lo más característico es que la clínica consista en cuadros febriles de repetición y sintomatología respiratoria en un niño previamente diagnosticado de infecciones recurrentes de vías bajas. Los signos clínicos más frecuentes son la auscultación de sonidos bronquiales rudos y crepitantes inspiratorios persistentes de forma localizada o difusa según la afectación.

Ante la sospecha clínica debemos realizar una historia detallada, desarrollando los síntomas previamente expuestos. Es importante fijarse en los antecedentes de hospitalización por neumonías o en la existencia de neumonías recurrentes, los días de estancia hospitalaria, requerimiento de UCIP, necesidades de oxígeno...

Tras realizar una exploración física exhaustiva, procederemos a la realización de pruebas complementarias, descartando en todos los casos fibrosis quística.

Entre las pruebas de imagen debemos realizar siempre radiografía de tórax. Hay que saber que puede ser normal, no descartando el diagnóstico en un niño sintomático. La tomografía computarizada (TC) y la TC de alta resolución (TCAR) son las pruebas de imagen que más información nos ofrecen, sobre todo esta última⁽¹⁴⁾, permitiendo el diagnóstico certero y precoz de las bronquiectasias así como su localización, morfología y extensión.

El estudio de laboratorio debe incluir hemograma, estudio de inmunoglobulinas con subclases de IgG, IgE específica a neuroalérgenos, complemento, producción de anticuerpos específicos y estudio de la función celular y de las células T. Hay que descartar infección VIH, tuberculosis, aspergilo-

TABLA 3. Pilares básicos del tratamiento médico

- Tratamiento agresivo y precoz de las infecciones respiratorias
- Fisioterapia respiratoria
- Adecuada nutrición y estado de hidratación
- Calendario vacunal completo, incluyendo vacunación frente a neumococo y anual de virus de la gripe
- Broncodilatadores/antiinflamatorios

sis broncopulmonar alérgica y déficit de $\alpha 1$ antitripsina. Siempre se debe hacer cultivo de secreciones respiratorias. Todos estos estudios fueron negativos en nuestra paciente.

La fibrobroncoscopia nos permite visualizar el interior de las vías respiratorias y recoger muestras de secreciones respiratorias (cultivos), de mucosa bronquial o tejido pulmonar. También es útil para el diagnóstico etiológico en caso de aspiración de cuerpo extraño. No obstante, no es una prueba a realizar de forma rutinaria.

Si existe sospecha de síndrome de cilios inmóviles, se debe realizar estudio del aclaramiento mucociliar (test de sacarina y/o NO nasal o exhalado, radiosótopos) y según resultado obtener una muestra de epitelio ciliado nasal para valorar la función o anatomía ciliar (motilidad ciliar, microscopia electrónica).

El estudio de la función pulmonar nos ayuda a valorar la gravedad del cuadro clínico así como su evolución. Generalmente suele encontrarse un patrón obstructivo leve aunque puede ser normal o con un compromiso mayor según la causa y gravedad de las bronquiectasias.

El tratamiento ideal es el causal, aunque no siempre es posible. Esto ocurre, por ejemplo, en el caso de pacientes con hipogammaglobulinemia (tratamiento con gammaglobulina) o la aspiración del cuerpo extraño (extracción mediante broncoscopia). Es importante mantener un estado nutricional óptimo⁽¹⁵⁾ así como tener el calendario vacunal completo incluyendo vacuna contra neumococo. La fisioterapia respiratoria es un pilar fundamental que permite el drenaje de las secreciones. En nuestro caso fue evidente la efectividad de este tipo de tratamiento al conseguir la eliminación de las abundantes secreciones que ocupaban las dilataciones bronquiales, aunque el efecto fue transitorio. El tratamiento de las reagudizaciones respiratorias debe basarse en el resultado de los cultivos de secreciones o, si éstos son negativos o se desconoce este dato (como ocurrió en nuestra enferma), debe hacerse un tratamiento empírico frente a los gérmenes que más frecuentemente se asocian (*H. influenzae*, *S. pneumoniae*, *S. aureus*, *P. aeruginosa*, *M. catarrhalis*, *K. pneumoniae*)^(12,15). También se pueden utilizar broncodilatadores y antiinflamatorios (corticoides inhalados) aunque su efectividad no está claramente definida y son necesarios más estudios para evaluar su efecto (Tabla 3).

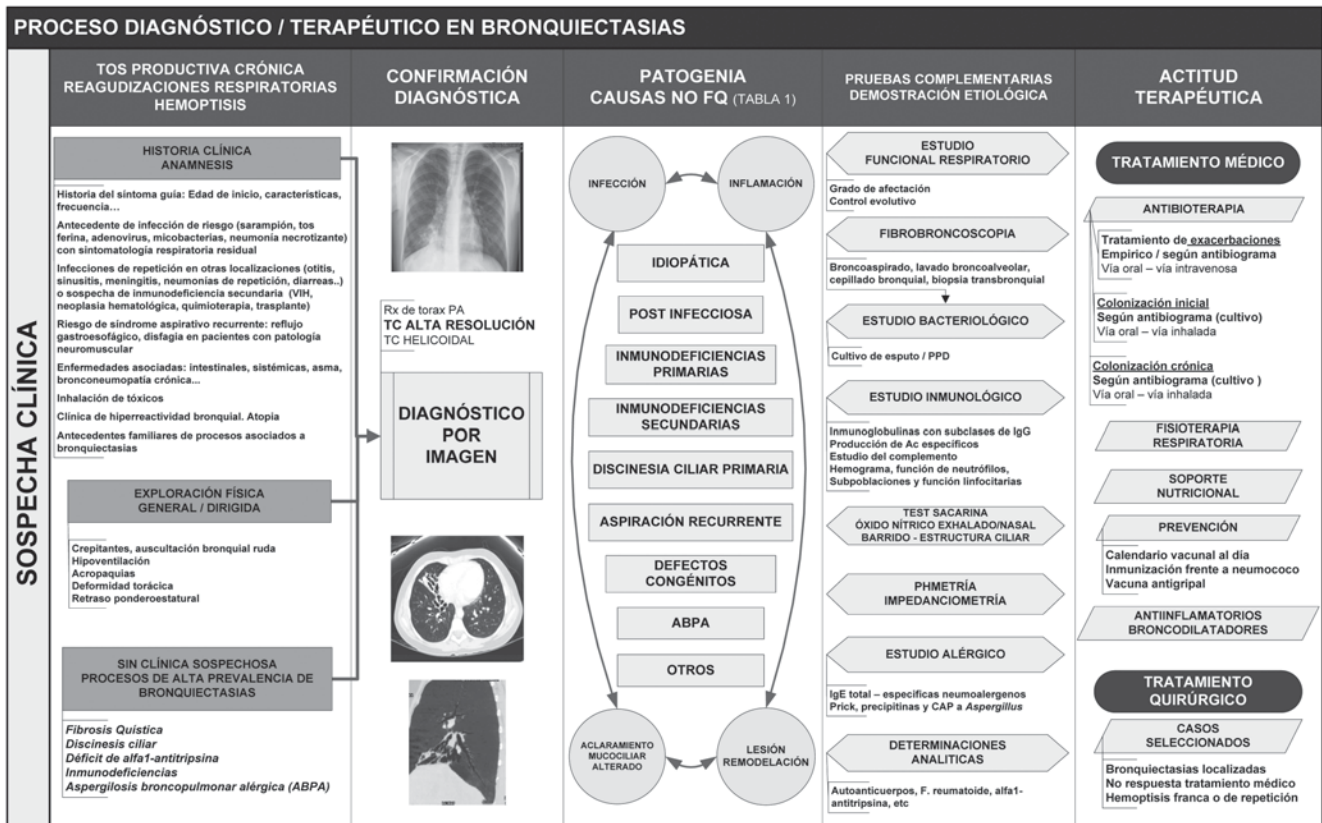


FIGURA 4. Proceso diagnóstico-terapéutico en bronquiectasias.

Sólo debe considerarse el tratamiento quirúrgico en bronquiectasias que están localizadas en un segmento o lóbulo pulmonar cuando el paciente no responde de forma adecuada al tratamiento médico intensivo o en caso de hemoptisis extensa o repetida. Si la lesión es difusa y se decide realizar cirugía, se debe empezar por la zona más afectada. Generalmente los niños toleran bien la cirugía. La limitación pulmonar tras la resección suele ser mínima. La atelectasia es la complicación más frecuente después del procedimiento quirúrgico⁽¹⁶⁾.

El proceso diagnóstico-terapéutico de las bronquiectasias no debidas a FQ queda reflejado en la figura 4.

El pronóstico ha mejorado notablemente en los últimos años debido a la vacunación, al mejor control de las infecciones respiratorias con el uso más frecuente de los antibióticos y al diagnóstico precoz con mayor disponibilidad de pruebas diagnósticas.

CONCLUSIONES

Ante la presencia de un niño con tos crónica productiva o falta de normalización radiológica, es imperativo realizar un estudio exhaustivo así como un seguimiento reglado y un tratamiento agresivo con el fin de evitar complicaciones.

La TC y/o TCAR son las pruebas de imagen que más información nos ofrecen, permitiendo el diagnóstico certero y precoz de las bronquiectasias así como su localización,

morfología y extensión. Es clave para delimitar topográficamente el área afectada y susceptible de resección.

En nuestra experiencia, el tratamiento quirúrgico elimina eficazmente los síntomas que presentan estos enfermos cuando no hay respuesta a un tratamiento médico agresivo.

BIBLIOGRAFÍA

- Andrés Martín A, González Valencia J.P, Pineda Mantecón M. Secuelas de las infecciones respiratorias. Bronquiectasias no fibrosis quística. En: Cobos N, Pérez Yarza, eds. Tratado de Neumología Infantil. 2ª Ed. Madrid: Ergon; 2009. p. 567-82.
- Cauduro Marostica PJ, Bueno Fischer G. Non-cystic-fibrosis bronchiectasis: A perspective from South America. Paediatr Respir Rev. 2006; 7: 275-80.
- Rosen MJ. Chronic cough to bronchiectasis: ACCP evidence-based clinical practices guidelines. Chest. 2006; 129 (1 Suppl): S122-31.
- Singleton R, Morris A, Redding G et al. Bronchiectasis in Alaska native children: cause and clinical course. Pediatr Pulmonol. 2000; 29: 182-7.
- 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.
- Dogru D, Gerçkerer F, Yalc E, et al. The Role of TAP1 and TAP2 Gene Polymorphism in Idiopathic Bronchiectasis in Children. Pediatr Pulmonol. 2007; 42: 237-41.

7. Edwards EA, Asher MI, Byrnes CA. Paediatric bronchiectasis in the twenty-first century: Experience of a tertiary children hospital in New Zealand. *J Paediatr Child Health*. 2003; 39: 111-7.
8. 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.
9. Li AM, Sonnappa S, Lex C, Wong E, Zacharasiewicz A, Bush A, Jaffe A. Non CF bronchiectasis, does knowing the etiology lead to changes in management. *Eur Respir J*. 2005; 26: 8-14.
10. Fall A, Spencer D. Paediatric bronchiectasis in Europe: what now and where next. *Paediatr Respir Rev*. 2006; 7: 268-74.
11. Brown MA, Lemen RJ. Bronchiectasis. En: Chernick V. Bo- at TF, Kending Jr EL, eds. *Kending's disorders of the respira- tory tract in children*. Philadelphia: W.B. Saunders Company; 1998. p. 538-52.
12. Karadag B, Karakoc F, Ersu R, et al. Non-Cystic-Fibrosis Bronchiectasis in Children: a Persisting Problem in Developing Countries. *Respiration*. 2005; 72: 233-8.
13. Karakoc GB, Yilmaz M, Altintas DU, Kendirli SG. Bronchiec- tasis: still a problema. *Pediatr Pulmonol*. 2001; 32 175-8.
14. Coleman LT, Kramer SS, Markowitz RI, Kravitz RM. Bron- chiectasis in children. *J Torac Imag*. 1995; 10: 268-79.
15. Dagli E. Non cystic fibrosis bronchiectasis. *Paediatr Respir Rev*. 2000; I: 64-70.
16. Sirmali M, Karasu S, Türüt H, Gezer S, Kaya S, Tastepe I, et al. Surgical management of bronchiectasis in childhood. *Eur J Cardio Thorac Surg*. 2007; 31: 120-3.