

Tos húmeda: bronquitis bacteriana persistente, enfermedad supurativa bronquial y bronquiectasias

Rosa M. Busquets Monge⁽¹⁾, Silvia Castillo Corullón⁽²⁾, Antonio J. Aguilar Fernández⁽³⁾

⁽¹⁾Hospital del Mar, Barcelona

⁽²⁾Hospital Clínico Universitario de Valencia, Valencia

⁽³⁾Hospital Universitario Materno Infantil de Las Palmas, Las Palmas

Busquets Monge RM, Castillo Corullón S, Aguilar Fernández AJ. Tos húmeda: bronquitis bacteriana persistente, enfermedad supurativa bronquial y bronquiectasias. *Protoc diagn ter pediatr*. 2017;1:15-29



1. BRONQUITIS BACTERIANA PERSISTENTE

1.1. Introducción

La bronquitis bacteriana persistente (BBP) fue introducida por primera vez como entidad diagnóstica en el año 2006 por Marchant *et al.* al evaluar de forma prospectiva los resultados de la aplicación de un protocolo diagnóstico de tos crónica en niños de 1 a 7 años de edad, siendo definida inicialmente por la presencia de tos húmeda de más de 3 semanas de evolución, aislamiento de patógeno en el cultivo de una muestra de lavado broncoalveolar (LBA) y desaparición de la tos tras tratamiento con amoxicilina y ácido clavulánico durante dos semanas.

Sin embargo, no es una entidad clínica de aparición reciente y previamente ya se habían utilizado diferentes términos para cuadros clínicos semejantes como, por ejemplo, “bronquitis crónica de la infancia”, que definía a un amplio grupo de pacientes que incluía desde niños que presentaban tos húmeda durante más de

3 meses al año hasta los que presentaban episodios de tos húmeda recurrente con duración mayor de 2 semanas, con y sin sibilancias asociadas. Esta dificultad en su definición y caracterización ha sido la causa de que la BBP haya sido una entidad clínica escasamente reconocida y, por tanto, no tratada adecuadamente hasta el momento.

1.2. Epidemiología

Aunque su prevalencia no se conoce con exactitud, en un estudio multicéntrico y prospectivo australiano que estudió la causa de tos crónica en pacientes hasta los 18 años de edad remitidos desde Atención Primaria, resultó ser el diagnóstico principal en un 41,0% de los casos, siendo la única causa de tos crónica que variaba su frecuencia en relación con la edad, afectando, sobre todo, a niños menores de 6 años, aunque puede aparecer a cualquier edad.

Los principales agentes responsables encontrados en los diversos estudios realizados me-

diente cultivos de LBA son *Haemophilus influenzae* no tipable, cepas de *Streptococcus pneumoniae* generalmente no contenidas en las vacunas conjugadas y *Moraxella catarrhalis*, con detección de dos patógenos hasta en la mitad de los cultivos. También se han detectado virus mediante reacción en cadena de la polimerasa (PCR) hasta en un 38% de las muestras de LBA analizadas, siendo el más frecuente el adenovirus.

1.3. Patogenia

La BBP se produce por una infección crónica de la vía aérea, probablemente secundaria a alteraciones en el aclaramiento mucociliar y a un aumento de la expresión de la respuesta inmune innata pulmonar, desencadenando una intensa inflamación con neutrofilia e hipersecreción mucosa.

El desarrollo de la BBP podría tener su origen en una agresión inicial, en ocasiones una infección respiratoria de origen vírico, que desestructuraría el epitelio bronquial, alterando la función ciliar y dando lugar a un estado inflamatorio crónico con formación de biofilms bacterianos que facilitarían la adhesión bacteriana y su acceso a los nutrientes, además de dificultar la penetración antibiótica, lo cual perpetuaría el estado inflamatorio.

Por otro lado, la asociación frecuente con traqueobroncomalacia, entre un 48-74% de los niños con diagnóstico de BBP según los estudios realizados, ha sugerido su papel predisponente para el desarrollo de la BBP basado en la alteración del aclaramiento de la vía aérea que produce, siendo también posible una asociación secundaria en la que la intensa inflama-

ción de la vía aérea desencadenada por la BBP facilitaría el desarrollo de la malacia.

1.4. Clínica

La BBP afecta principalmente a niños pequeños, habitualmente con un buen estado general, crecimiento adecuado y sin signos de enfermedad sistémica o crónica pulmonar como acropaquias, deformidad torácica o ruidos auscultatorios patológicos, aunque, ocasionalmente, se pueden escuchar estertores roncós generados por las secreciones que se encuentran en las vías aéreas de mayor calibre, que los padres suelen confundir con sibilancias.

El síntoma principal es la tos húmeda crónica (al menos durante 4 semanas) que se produce sobre todo al acostarse por la noche y al levantarse por la mañana, pudiendo acentuarse durante el ejercicio físico. Sin embargo, no siempre es fácil caracterizar el tipo de tos, lo cual depende de la edad del niño, la exactitud del relato del cuidador y del entrenamiento y la experiencia del personal sanitario, entre otros factores.

Por este motivo, en ocasiones no es fácil distinguir si la tos es causada por el asma o por la BBP; de hecho, ambas pueden coexistir por lo que la valoración de la respuesta al tratamiento iniciado es fundamental para distinguir ambas entidades.

Además, los padres pueden referir la aparición de jadeo o respiración entrecortada, que se produce durante los accesos frecuentes de tos y que ceden tras su finalización, a diferencia de los signos de dificultad respiratoria observados en el asma, que no se relacionan tan directamente con la tos.

1.5. Diagnóstico

Inicialmente Chang *et al.* establecieron unos criterios diagnósticos derivados de la observación clínica en un primer momento y posteriormente validados, a los que denominaron

BBP micro:

- Tos húmeda crónica (durante más de 4 semanas).
- Aislamiento de patógeno bacteriano en el lavado broncoalveolar (LBA) con concentración superior a 10^4 unidades formadoras de colonias por ml sin infección concomitante por *Bordetella pertussis* ni *Mycoplasma pneumoniae* evidenciada a través de serología o PCR en LBA.
- Desaparición de la tos tras tratamiento con antibiótico oral (amoxicilina y ácido clavulánico habitualmente) durante 2 semanas.

Reconociendo que realizar una broncoscopia flexible a cada niño con tos húmeda es poco práctico al no estar generalizado el uso de esta técnica, el propio grupo propuso posteriormente una modificación de estos criterios, definiendo la **BBP clínica**, sustituyendo el criterio de aislamiento de patógeno en muestra de LBA por “ausencia de otras causas de tos húmeda”.

Además, se añadieron otros dos tipos más de BBP:

- **BBP prolongada:** BBP micro o BBP clínica con desaparición de la tos solamente tras la administración de tratamiento antibiótico durante 4 semanas.

- **BBP recurrente:** cuando se producen más de tres episodios de BBP en un año. El diagnóstico debe comenzar por una anamnesis detallada y una exploración física completa con el fin de descartar otras enfermedades causantes de tos húmeda crónica. La radiografía de tórax suele ser normal o presentar únicamente afectación peribronquial. La presencia de hiperinsuflación sugiere la presencia de asma que no es inusual que pueda asociarse a la BBP.

El estudio de la función pulmonar para evaluar la obstrucción bronquial, principalmente espirometría y oscilometría de impulsos, tampoco muestra alteraciones.

Se debe realizar un cultivo de esputo en los niños capaces de expectorar antes de iniciar el tratamiento, aunque su sensibilidad es baja.

La realización de una fibrobroncoscopia con LBA para estudio citológico, cultivo y realización de PCR constituye la prueba definitiva para el diagnóstico, aunque su escasa accesibilidad hace que se reserve para aquellos pacientes con una respuesta insuficiente al tratamiento antibiótico o que presenten una BBP recurrente, mostrando abundantes secreciones purulentas y edema de la vía aérea además de malacias asociadas, al menos, en la mitad de los casos.

El fracaso del tratamiento antibiótico tras 4 semanas o la presencia de signos o síntomas de enfermedad sistémica o crónica pulmonar requerirá una ampliación del estudio con la realización de hemograma, cuantificación de inmunoglobulinas, respuesta de anticuerpos a antígenos proteicos, test del sudor y tomografía axial computarizada de alta resolución

(TACAR) para descartar otras etiologías como inmunodeficiencias, fibrosis quística, discinesia ciliar primaria, trastornos de la deglución y síndromes aspirativos, además de valorar la presencia de broquiectasias que han llegado a observarse hasta en un 83,8% de los casos con tos húmeda crónica que no mejora tras el tratamiento antibiótico adecuado durante 4 semanas.

1.6. Tratamiento

El principal objetivo del tratamiento es la erradicación de la infección bacteriana que permita la regeneración del revestimiento epitelial, lo cual es dificultado por la creación de biofilms que obstaculizan la llegada del antibiótico, por lo que se han propuesto tratamientos prolongados de hasta 4-6 semanas, si bien estas pautas se basan en opiniones de expertos ante la ausencia de estudios adecuados.

Teniendo en cuenta los aislamientos de los cultivos de muestras de LBA (cepas no tipables principalmente de *Haemophilus influenzae*, *Streptococcus pneumoniae* y *Moraxella catarrhalis*), el antibiótico más apropiado de forma empírica es la amoxicilina-ácido clavulánico.

En un estudio aleatorizado doble ciego controlado con placebo en el que se administró a 25 niños 22,5 mg/kg de amoxicilina ácido clavulánico dos veces al día y placebo a otros 25 niños, se obtuvo una resolución de la tos en el 48% de los niños del grupo de tratamiento frente al 16% del grupo que recibió placebo. Sin embargo, el seguimiento de estos pacientes finalizó a los 28 días, con lo que no se conocen los datos de posibles recurrencias con esta pauta de tratamiento.

Por otro lado, en un estudio retrospectivo en 61 pacientes con BBP que recibieron tratamiento antibiótico durante al menos 2 semanas con éxito, el 70% requirió un nuevo ciclo antibiótico ante la reaparición de la tos, si bien en este estudio el 74% de los pacientes asociaban una malacia de la vía aérea que podría ser la causa de una evolución más tórpida.

Por lo tanto, aunque 2 semanas de tratamiento pueden ser suficientes para el tratamiento de la BBP, algunos niños necesitarán recibir tratamiento antibiótico durante 4 semanas para conseguir la resolución de los síntomas. Otras alternativas, dependiendo de los patrones de sensibilidad locales, pueden ser las cefalosporinas orales, el trimetoprim sulfametoxazol y los macrólidos en los casos de hipersensibilidad inmediata a la penicilina.

La fisioterapia respiratoria podría ser beneficiosa en el manejo de la BBP, tal y como queda reflejado en las recomendaciones de la British Thoracic Society; sin embargo, aún no se han realizado estudios que soporten esta indicación.

1.7. Pronóstico

Aunque los niños afectados presentan habitualmente un buen estado general, la persistencia de la tos se asocia a un incremento de la morbilidad y a una reducción de la calidad de vida, que genera múltiples visitas médicas. Un diagnóstico y tratamiento antibiótico adecuado lleva a la completa desaparición de los síntomas con una franca mejoría de la calidad de vida de los pacientes. Sin embargo, las recaídas son frecuentes y requieren varios ciclos antibióticos, incluso tratamiento antibiótico profiláctico en algunos casos.

Por otro lado, se han encontrado varias similitudes entre la BBP, la enfermedad supurativa bronquial y las bronquiectasias, como son la presencia de tos húmeda crónica, la alteración en el aclaramiento mucociliar, la infección bacteriana endobronquial, la inflamación neutrofílica de la vía aérea, así como, los patógenos aislados en los cultivos y la flora microbiana encontrada habitualmente en las tres entidades lo que ha llevado a establecer la hipótesis de que se traten de diferentes estadios de un mismo proceso evolutivo. La lesión crónica de la pared de la vía aérea podría progresar hasta la aparición de bronquiectasias tras la presencia de tos húmeda con expectoración purulenta durante años hasta la aparición de la lesión en la TACAR. Por ello, es importante evitar un retraso en el diagnóstico y tratamiento que pueda favorecer la eventual progresión hacia la enfermedad supurativa crónica y a la aparición de bronquiectasias.

2. ENFERMEDAD SUPURATIVA BRONQUIAL

La tos es uno de los síntomas más frecuentes en las consultas de Pediatría, y obedece a múltiples causas.

La tos crónica, considerando como tal a aquella que persiste durante más de 4 semanas, se asocia en los niños a una elevada morbilidad, a pesar de lo cual algunos profesionales no le conceden suficiente importancia. Cuando es húmeda, refleja un exceso de mucosidad en la vía aérea y su persistencia un estado de hipersecreción mucosa crónica que es poco frecuente en los niños. Aparece en situaciones de bronquitis, enfermedad por aspiración pulmonar, bronquiectasias, absceso pulmonar, etc., con o sin factores de riesgo asociados (taba-

quismo pasivo, enfermedad neuromuscular, malacias de la vía aérea, aspiración de cuerpo extraño, etc.). Conceptualmente, la presencia de moco excesivo en la vía aérea suele estar ligada a una disminución del aclaramiento mucociliar.

En la infancia existen procesos respiratorios crónicos caracterizados por cursar con tos húmeda persistente que son infradiagnosticados y, por lo tanto, infratratados, contribuyendo en muchos casos al desarrollo de daños irreversibles pulmonares. Entre ellos se encuentran la BBP y la enfermedad supurativa crónica pulmonar (ESCP) que pueden conducir evolutivamente al desarrollo de bronquiectasias (BQ). Todas ellas tienen en común la alteración del aclaramiento mucociliar, la sobreinfección bacteriana y la inflamación bronquial, que, al interrelacionarse entre sí, crean un círculo vicioso, que es la base patogénica de las BQ.

La BBP, la EPSC y las BQ suelen verse precedidas por infecciones respiratorias recurrentes o por neumonías de repetición. La definición de infección respiratoria recurrente depende del grupo de edad, ya que los niños menores de un año pueden tener hasta seis episodios al año, mientras que los de seis suelen tener de dos a tres reagudizaciones anuales. Estos procesos generalmente se resuelven en menos de dos semanas.

De las tres enfermedades citadas, la **BBP** es la entidad más frecuente y es también conocida como bronquitis crónica de la infancia o infección endobronquial crónica. Aparece fundamentalmente en preescolares y se caracteriza por la existencia de una tos húmeda persistente, sin una causa subyacente conocida (fibrosis quística, discinesia ciliar primaria o in-

munodeficiencia), que se resuelve tras la instauración de un ciclo largo de antibiótico (2-4 semanas). Este proceso, que evoluciona generalmente hacia bronquiectasias, fue muy prevalente en la era preantibiótica, permaneciendo, posteriormente, en el olvido hasta en la última década, donde ha sido redefinido y se ha caracterizado adecuadamente.

Las **BQ** se definen como dilataciones bronquiales irreversibles que pueden ser visualizadas radiológicamente en la TACAR. Los pacientes con BQ presentan tos húmeda persistente que responde escasa o parcialmente al tratamiento antibiótico, junto a infecciones recurrentes de la vía aérea inferior.

Entre ambos extremos existen niños que presentan síntomas compatibles con BQ, pero sin evidencia radiológica de afectación bronquial. En estos casos, es muy probable que se trate de una **EPSC**. En ella es común la coexistencia de tos crónica de timbre húmedo, junto a otros signos y síntomas como fallo de medro, acropaquias, deformidad de la pared torácica, auscultación patológica y atrapamiento aéreo, con inflamación neutrofílica de la vía aérea e infección endobronquial bacteriana, demos-

trada por lavado broncoalveolar, sin que se aprecie dilatación bronquial periférica, ni adelgazamiento de la pared bronquial en la tomografía. La ausencia de estas manifestaciones no excluye la existencia de una EPSC y, aunque en algún momento el absceso pulmonar y el empiema fueron considerados elementos propios de la misma, dadas sus características clínicas y radiológicas específicas, en la actualidad no deben ser incluidas dentro de ella.

Tal como se ha comentado, la similitud fisiopatológica y clínica entre las tres enfermedades, caracterizadas por: 1) tos húmeda crónica; 2) inflamación neutrofílica de la vía aérea; 3) infección bacteriana endobronquial diagnosticada por lavado broncoalveolar y producida, en los estadios iniciales, por los mismos microorganismos (en orden de frecuencia *H. influenzae*, *S. pneumoniae* y *M. catarrhalis*), y 4) alteración del aclaramiento mucociliar, induce a pensar que se trata de tres estadios diferentes de una misma entidad, aunque aún no haya sido demostrado, con diferencias en cuanto a la gravedad de los signos y síntomas, respuesta al tratamiento antibiótico y hallazgos radiológicos (**Figura 1, Tabla 1**).

Figura 1. Modelo fisiopatológico donde la enfermedad pulmonar supurativa crónica y las bronquiectasias son el final del espectro

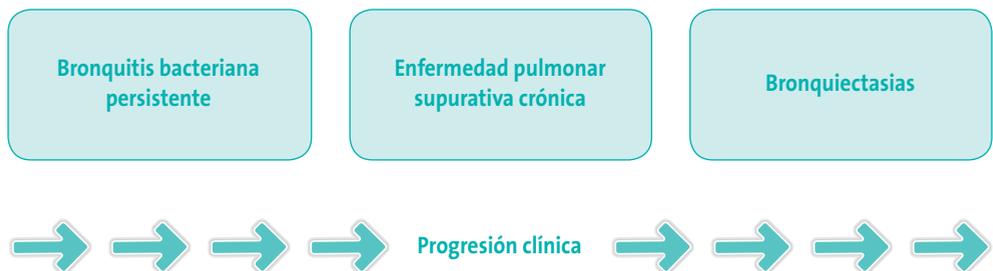


Tabla 1. Comparación de las características clínicas de la BBP, EPSC y BQ presentes al diagnóstico o evaluación clínica inicial

	Bronquitis bacteriana persistente	Enfermedad pulmonar supurativa crónica	Bronquiectasias
Síntomas			
Tos crónica húmeda	+	++	+++
Sibilancias	-	+/-	+/-
Disnea	-	+/-	+/-
Hemoptisis	-	-	+/-
Neumonía recurrente	-	+/-	+/-
Hipertensión pulmonar	-	-	+/-
Signos			
Acropaquias	-	+/-	+/-
Pectus carinatum	-	+/-	+/-
Crepitantes	+/-	+/-	+
Desmedro	-	+/-	+/-
Hipoxemia	-	-	+/-
Radiología			
Radiografía de tórax	Normal o peribronquitis	Peribronquitis	Posible imagen de doble carril
Tomografía computarizada con dilatación bronquial	-	-	+
Lavado alveolar / esputo			
Celularidad	Neutrofilia	Neutrofilia	Neutrofilia
Microorganismos	<i>H. influenzae</i> <i>S. pneumoniae</i> <i>M. catarrhalis</i>	<i>H. influenzae</i> <i>S. pneumoniae</i> <i>M. catarrhalis</i>	<i>H. influenzae</i> <i>S. pneumoniae</i> <i>M. catarrhalis</i> <i>Pseudomonas</i> *
Tratamiento			
Respuesta a antibiótico	Completa con ciclo de 15-21 días	Generalmente ciclos largos de tratamiento	Generalmente ciclos largos de tratamiento

+: presente; +++: aumento de la gravedad; ++ ausente; +/-: puede estar presente.

*Si patología de base o enfermedad avanzada.

Los episodios recurrentes (más de cuatro) de BBP que no respondan bien a ciclos repetidos de antibióticos, deben hacer pensar en la posibilidad diagnóstica de una EPSC y/o de BQ subyacentes.

El tratamiento de la EPSC no está bien establecido, aunque en las últimas recomendaciones de la Thoracic Society of Australia (ATS) se incide en la toma de cultivo de esputo previo al inicio del tratamiento antibiótico, que se debe mantener durante –al menos– dos semanas (Tabla 2).

3. BRONQUIECTASIAS

3.1. Definición

Bronquiectasia significa dilatación bronquial. Su diagnóstico implica la dilatación irreversible de la pared bronquial, acompañada de destrucción variable de los componentes de la misma. Representa el estadio final de una serie de procesos que ocasionan lesión del árbol bronquial. Todos ellos tienen en común una agresión inicial: la infección, que produce lesión tisular, con alteración del aclara-

Tabla 2. Tratamiento de la EPSC y las BQ según las directrices de la Thoracic Society of Australia (ATS)

Recomendaciones	GRADE
Selección antibiótica basada en cultivos y antibiograma de esputo	S
Antibiótico oral al menos 10 días para exacerbaciones agudas	S
Si no responde al tratamiento oral antibiótico iv al menos 10 días	S
No usar antibioterapia oral a largo plazo	S
Considerar antibioterapia nebulizada si exacerbaciones frecuentes y/o <i>P. aeruginosa</i>	S
No corticoides orales ni inhalados salvo que coexista con asma	S
No broncodilatadores	S
No mucolíticos	W
Fisioterapia respiratoria	S
Actividad física diaria	S
Optimizar estado nutricional	S
Evitar tabaquismo activo y pasivo	S

Clasificación de las recomendaciones GRADE: **S:** (*strong*, fuerte) la recomendación debe ser adoptada en todas las situaciones; **W:** (*weak*, débil) la recomendación puede ser discutida.

miento mucociliar, ocasionando retención de secreciones y colonización bacteriana secundaria. Las bronquiectasias han sido consideradas históricamente como una enfermedad poco común. Sin embargo, en los últimos tiempos están cobrando importancia, debido fundamentalmente a la mayor supervivencia de los pacientes con fibrosis quística, síndromes discinéticos, así como al conocimiento de nuevas causas, como la infección por el virus de la inmunodeficiencia humana (VIH). También, por ser una complicación de procedimientos de reciente aplicación, como los trasplantes de pulmón, corazón e incluso de médula ósea.

3.2. Etiología

Podemos clasificar las bronquiectasias en:

- Primarias. Las que se presentan en niños sanos, sin patología de base, en quienes, a raíz de una infección respiratoria, esta evoluciona hacia la cronicidad. La infección es la primera causa de bronquiectasias en la infancia. Los agentes infecciosos involucrados pueden ser de origen vírico, bacteriano, atípico o tuberculoso. Se debe destacar la infección por el VIH, que ha ido ganando terreno por su mayor conocimiento y mayor supervivencia de los pacientes.
- Secundarias. Las que tienen lugar en niños con patología de base, siendo las bronquiectasias una complicación de su enfermedad.

Las anomalías que con mayor frecuencia se asocian a esta patología son:

- Fibrosis quística.

- Defectos inmunológicos.
- Síndromes aspirativos, cuerpos extraños, contenido gástrico.
- Asma.
- Déficit de α 1-antitripsina.
- Aspergilosis broncopulmonar alérgica.
- Displasia de los cartílagos bronquiales.
- Alteraciones del aclaramiento mucociliar, discinesia ciliar, síndrome de Kartagener.

La relación asma-bronquiectasias ha sido ampliamente debatida debido a la alta incidencia de asma encontrada en niños con bronquiectasias. Se especula que los cambios inflamatorios, junto con la hiperreactividad bronquial existente en los asmáticos, podría dificultar el aclaramiento mucociliar, contribuyendo al progresivo daño de la pared bronquial.

No siempre conseguimos determinar la causa de las bronquiectasias, siendo idiopáticas o de causa desconocida aproximadamente el 50% de las mismas en nuestro país. Estudios recientes sugieren la existencia de una alteración en la función de vigilancia de las células *natural killer* en la infección bacteriana del pulmón, determinada genéticamente, como posible causa de estas bronquiectasias.

3.3. Clínica

Las bronquiectasias pueden manifestarse de diferentes formas, desde el niño prácticamente asintomático hasta el paciente crónicamente enfermo. El inicio puede ser agudo, después

de una infección respiratoria, o puede manifestarse como enfermedad pulmonar recurrente o crónica. El síntoma predominante es la tos recidivante o crónica, con dos características fundamentales: se acompaña de expectoración y es más intensa y productiva por la mañana, como consecuencia de las secreciones acumuladas durante la noche. Otros síntomas acompañantes pueden ser: dolor torácico, disnea, fiebre, hemoptisis (rara en niños), halitosis. Los pacientes con fibrosis quística, inmunodeficiencias o discinesia ciliar además presentan sinusitis de repetición. En la exploración física podemos encontrar: alteración del desarrollo ponderoestatural, cianosis y acropaquias (hoy día excepcionales). Como hallazgos auscultatorios: disminución o abolición del murmullo vesicular, crepitantes y sibilantes. La existencia de crepitantes y sibilancias persistentes después de una agresión aguda al pulmón sugiere un daño pulmonar crónico.

3.4. Diagnóstico

Ante un niño que presente tos recidivante o crónica, expectoración purulenta, crepitantes localizados y falta de resolución en la radiografía (Rx) de tórax después de infecciones respiratorias, debe investigarse la presencia de bronquiectasias. La localización de las mismas puede tener lugar en cualquier segmento o lóbulo pulmonar, aunque se afectan con mayor frecuencia los lóbulos inferiores.

3.5. Técnicas de imagen

Rx de tórax anteroposterior (AP) y lateral: la Rx de tórax puede ser normal en fases iniciales, encontrándose posteriormente algunos signos radiológicos que nos sugieren la existencia

de bronquiectasias (**Figura 2**). La sensibilidad de la Rx simple de tórax es muy variable, oscilando entre un 47% y un 73%, con una especificidad que no pasa del 76%. Los signos radiológicos de sospecha son:

- Aumento de tamaño y pérdida en la definición de la trama broncovascular.
- Apiñamiento de las líneas bronquiales por pérdida de volumen.
- Imágenes quísticas, a veces acompañadas de niveles hidroaéreos.
- “Signo del carril”: se pone de manifiesto por líneas paralelas producidas por las paredes bronquiales engrosadas, vistas en un corte longitudinal. Si aparecen seccionadas, su aspecto es el de un círculo de paredes gruesas.
- Patrón en “panal de abeja”, en casos avanzados.

Figura 2. Niño de 16 años con síndrome de cilios inmóviles. Se observan imágenes lineoreticulares en ambas bases de predominio en el LII, compatibles con bronquiectasias



TACAR de tórax: es actualmente la técnica de elección para el diagnóstico de bronquiectasias. Incluso en Rx de tórax con alteraciones mínimas, ante la sospecha clínica de bronquiectasias, debemos realizarlo. Las imágenes características son (**Figura 3**):

- Niveles hidroaéreos en el interior de bronquios dilatados.
- Imágenes lineales en “rail de tranvía”, similares a las que se ven en la Rx de tórax, que corresponden a bronquios dilatados con paredes gruesas, cortados horizontalmente.
- Imágenes quísticas “en racimo”, cuando el corte del bronquio se efectúa de forma vertical.
- Visualización de bronquios periféricos dilatados (en zonas donde habitualmente no se visualizan).
- Imágenes en “anillo de sello”: se ponen de manifiesto al efectuar un corte vertical del bronquio, apreciándose una imagen redonda con pared gruesa y aire en su interior, acompañada de otra densidad redondeada más pequeña, que corresponde a la arteria pulmonar.

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 del proceso.

Broncoscopia: es una técnica indicada para la exploración de la vía aérea, la obtención de muestras biológicas para cultivo, citología y biopsia, y ante la sospecha de aspiración de cuerpo extraño permite la extracción del mismo.

Gammagrafía de ventilación-perfusión: es un procedimiento complementario que ayuda a localizar zonas aisladas de bronquiectasias. Pone de manifiesto en los pacientes una reducción considerable de la ventilación y menos intensa de la perfusión.

Figura 3. Tomografía computarizada torácica. Atelectasia lineal del LID. Imágenes de bronquiectasias en su interior. No se identifican imágenes sugestivas de drenaje venoso anómalo



Otros exámenes complementarios: una vez efectuado el diagnóstico de bronquiectasias, debemos investigar la etiología de las mismas. Para ello hemos de individualizar cada paciente según criterios clínicos. Los posibles estudios a realizar son: Mantoux, electrolitos en sudor, estudio inmunológico, α 1-antitripsina, Rx de senos, estudio de función pulmonar con prueba broncodilatadora, cultivo de esputo, estudio de posible discinesia ciliar, etc. No parece existir relación entre la alteración de las pruebas de función pulmonar y la gravedad de las bronquiectasias.

3.6 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:

- **Fisioterapia respiratoria.** Es uno de los pilares fundamentales. Es más beneficiosa en aquellos con secreciones abundantes. El método de ciclo activo de técnicas respiratorias (con drenaje autógeno o asistido, dependiendo de la edad) y sistemas de presión positiva oscilatoria espiratoria (con drenaje autógeno y técnica de espiración forzada) debe ser considerado en todos los pacientes. Se debe realizar diariamente en el domicilio del paciente, administrado por la propia familia o por un fisioterapeuta, y una vez cada 15 días realizar una revisión de las técnicas por un fisioterapeuta. Puede ser útil la inhalación previa de suero fisiológico o hipertónico (3-4,5%) para incrementar el rendimiento y mejorar la expectoración. En este último caso, conviene medir previa y posteriormente la función pulmonar, por la posible broncoconstricción asociada. En caso de hiperreactividad bronquial, es recomendable el pretratamiento con broncodilatadores.
- **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 y clavulánico, cefalosporinas de segunda generación (cefuroxima-acetilo) o macrólidos, por vía

oral, durante 10-14 días. 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, algunas instituciones los usan si existen exacerbaciones frecuentes o descenso de la función pulmonar. La antibioticoterapia nebulizada ofrecería ventajas adicionales en cuanto a la efectividad al aplicar altas dosis de antibiótico en el lugar de la infección. Se han estudiado especialmente aminoglucósidos (gentamicina y tobramicina en niños con FQ) en la actualidad se dispone de la tobramicina en ampollas para nebulización y en forma de polvo seco (más fácil de administrar y con ahorro del tiempo de nebulización de 20 a 5 minutos) y de la colimicina que también se dispone de las mismas presentaciones farmacológicas que la tobramicina, en un futuro muy próximo dispondremos de otros antibióticos para nebulizar como el ciprofloxacino, vancomicina y amikacina. Su uso mantenido debe valorarse en exacerbaciones frecuentes, deterioro progresivo a pesar de tratamiento oral y aislamiento crónico de *P. aeruginosa*. Cuando un paciente con bronquiectasias pasa a un estado de colonización crónica (tres cultivos positivos por un mismo germen en un año), se puede considerar tratamiento con antibióticos nebulizados en periodos *off/on* basándonos en la experiencia en FQ.

- **Mucolíticos.** La DNasa humana recombinante no ha demostrado resultados concluyentes en bronquiectasias no FQ. Su uso no se recomienda de forma rutinaria, aun-

que se ha utilizado satisfactoriamente en casos seleccionados de niños con atelectasias y bronquiectasias no FQ. Agentes osmóticos como el manitol (indicado en mayores de 18 años) o suero hipertónico pueden tener efectos positivos, pero son necesarios más estudios para indicar su uso sistemáticamente.

- Broncodilatadores. Pueden ser útiles en algunos pacientes. Los más beneficiados son aquellos con respuesta broncodilatadora positiva en las pruebas de función pulmonar. Su uso previo a la fisioterapia puede incrementar la eliminación de esputo. En caso de daño cartilaginoso pueden tener efecto paradójico al disminuir el tono muscular, al favorecer el colapso y la obstrucción. No se recomiendan sistemáticamente ni los β_2 -adrenérgicos de acción corta o prolongada, xantinas ni bromuro de ipratropio.
- Antiinflamatorios. Los corticoides inhalados y antileucotrienos no se recomiendan rutinariamente, estando especialmente indicados cuando coexista asma. 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, pero su uso no puede recomendarse sistemáticamente.

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 repeti-

da. En casos muy seleccionados, previa evaluación por neumólogo infantil, puede también ser útil en bronquiectasias generalizadas con complicaciones localizadas y reseccables. Finalmente, el trasplante pulmonar se reserva para formas difusas e irreversibles, generalmente en FQ.

3.7. Complicaciones y pronóstico

En la actualidad, debido a los mejores métodos diagnósticos y terapéuticos de que disponemos, han disminuido considerablemente las complicaciones más frecuentes de esta patología: absceso pulmonar o cerebral, empiema, fístula broncopleural, neumonía severa, etc. También el pronóstico ha mejorado notablemente en las últimas décadas, debido en gran parte a la disminución de las infecciones infantiles que predisponen a bronquiectasias (sarampión, tos ferina), al mejor control de las infecciones bacterianas, al mejor tratamiento de otras enfermedades (tuberculosis, fibrosis quística) y al perfeccionamiento de las técnicas quirúrgicas.

3.8. Prevención

El aspecto fundamental de la prevención es el buen control de las enfermedades infantiles que predisponen al desarrollo de bronquiectasias. Por ello, se debe fomentar la vacunación frente a enfermedades como sarampión y tos ferina, recomendar la vacuna anual antigripal y la antineumocócica. Igualmente, es necesario aconsejar a los pacientes con infecciones pulmonares recurrentes, efectuar un control ambiental adecuado, así como, evitar el tabaquismo tanto activo como pasivo.

BIBLIOGRAFÍA RECOMENDADA

Bronquitis bacteriana persistente

- Chang AB, Upham JW, Masters IB, Redding GR, Gibson PG, Marchant JM, *et al.* Protracted bacterial bronchitis: The last decade and the road ahead. *Pediatr Pulmonol.* 2016;51(3):225-42.
- Kompore M, Weinberger M. Protracted bacterial bronchitis in young children: association with airway malacia. *J Pediatr.* 2012;160:88-92.
- Marchant JM, Masters IB, Champion A, Petsky HL, Chang AB. Randomised controlled trial of amoxicillin-clavulanate in children with chronic wet cough. *Thorax.* 2012;67:689-93.
- Marchant JM, Masters IB, Taylor SM, Cox NC, Seymour GJ, Chang AB. Evaluation and outcome of young children with chronic cough. *Chest.* 2006;129:1132-41.
- Marchant JM, Gibson PG, Grissell TV, Timmins NL, Masters IB, Chang AB. Prospective assessment of protracted bacterial bronchitis: airway inflammation and innate immune activation. *Pediatr Pulmonol.* 2008;43:1092-9.
- Shields MD, Bush A, Everard ML, McKenzie SA, Primhak R. British Thoracic Society Guidelines Recommendations for the assessment and management of cough in children. *Thorax.* 2008;63 Suppl 3:iii1-iii15.
- Wurzel D, Marchant JM, Yerkovich ST, Upham JW, Mackay IM, Masters IB, *et al.* Prospective characterisation of protracted bacterial bronchitis in children. *Chest.* 2014;145:1271-8.

Enfermedad supurativa bronquial

- Chang AB, Bell SC, Torzillo PJ, King PT, Maguire GP, Byrnes CA, *et al.* Chronic suppurative lung disease

and bronchiectasis in children and adults in Australia and New Zealand Thoracic Society of Australia and New Zealand guidelines. *Med J Aust.* 2015;202(3):130.

- Chang AB, Byrnes CA, Everard ML. Diagnosing and preventing chronic suppurative lung disease (CSLD) and bronchiectasis. *Paediatr Respir Rev.* 2011;12:97-103.
- Chang AB, Landau LI, van Asperen PP, Glasgow NJ, Robertson CF, Marchant JM, *et al.* The Thoracic Society of Australia and New Zealand. Position statement. Cough in children: definitions and clinical evaluation. *Med J Aust.* 2006;184:398-403.
- Chang AB, Redding GJ, Everard ML. Chronic wet cough: protracted bronchitis, chronic suppurative lung disease and bronchiectasis. *Pediatr Pulmonol.* 2008;43(6):519e31.
- Craven V, Everard ML. Protracted bacterial bronchitis: reinventing an old disease. *Arch Dis Child.* 2013;98(1):72e6.
- Shields MD, Bush A, Everard ML, McKenzie SA, Primhak R. British Thoracic Society Guidelines Recommendations for the assessment and management of cough in children. *Thorax.* 2008;63 Suppl 3:iii1-iii15.
- Verhagen LM, de Groot R. Recurrent, protracted and persistent lower respiratory tract infection: a neglected clinical entity. *J Infect.* 2015;71:S106eS111.

Bronquiectasias

- Brower KS, del Vecchio MT, Aronoff SC. The etiologies of non-CF bronchiectasis in childhood: a systematic review of 989 subjects. *BMC Pediatrics.* 2014;14:4.
- Chang AB, Grimwood K, Wilson AC, van Asperen PP, Byrnes CA, O'Grady KA, *et al.* Bronchiectasis

- exacerbation study on azithromycin and amoxicillin-clavulanate for respiratory exacerbations in children (BEST-2): study protocol for a randomized controlled trial. *Trials*. 2013;14:53.
- Gabaldón Ricoy J, Palacios Bartolomé A, Presedo Garazo B, González Barcala J. Bronquiectasias. *Medicine*. 2006;9(65):181-8.
 - Guilemany JM, Mullol J, Picado C. Relaciones entre rinosinusitis y bronquiectasias. *Arch Bronconeumol*. 2006;42(3):135-40.
 - King PT. The pathophysiology of bronchiectasis. *Int J Chron Obstruct Pulmon Dis*. 2009;4:411-9.
 - Redding GJ, Singleton RJ, Valery PC, Williams H, Grimwood K, Morris PS, *et al*. Respiratory exacerbations in indigenous children from two countries with non-cystic fibrosis chronic suppurative lung disease/bronchiectasis. *Chest*. 2014;146(3):762-74.
 - Sheikh A, Nolan D, Greenstone M. Agonistas beta-2 de acción prolongada para la bronquiectasia (Revisión Cochrane traducida). En: *Cochrane* [en línea]. Disponible en: <http://www.cochrane.org/es/CD002155/agonistas-beta-2-de-accion-prolongada-para-la-bronquiectasia> [consultado el 06/04/2017].

