

# Valoración y tratamiento del paciente con bronquiectasias no FQ

C. Olveira Fuster, F. Espíldora Hernández, A. Padilla Galo, J.L. de la Cruz Ríos

## INTRODUCCIÓN

Las bronquiectasias (BQ) son dilataciones anormales e irreversibles de los bronquios con alteración del epitelio ciliar e inflamación crónica de la pared. No son una enfermedad en sí mismas sino el resultado final de enfermedades diferentes que tienen puntos de manejo en común, ya que, sea cual sea la etiología, los pacientes son susceptibles de infectarse a nivel bronquial y desarrollar una respuesta inflamatoria que favorece la progresión del daño pulmonar. Dado que es una patología crónica y progresiva, es importante establecer las estrategias de manejo más efectivas para aplicarlas precozmente. Suelen dividirse en BQ debidas a fibrosis quística (FQ), que representan un pequeño porcentaje, se controlan en unidades especializadas y se dispone de conferencias de consenso; y BQ no FQ, que afectan a una población heterogénea, tienen diferentes etiologías, se controlan en consultas no especializadas y la investigación y el interés comercial han sido muy inferiores<sup>(1)</sup>. En este capítulo profundizaremos en el manejo de las BQ no FQ.

La prevalencia no es conocida y varía en diferentes poblaciones; en Estados Unidos se ha estimado en 53 casos por 100.000 adultos, generando un coste anual medio por paciente ligeramente superior al de la enfermedad pulmonar obstructiva crónica (EPOC), con un impacto sanitario

mayor del esperado<sup>(2)</sup>. Un tercio de ellos sufren al menos una exacerbación grave al año y hasta el 78% de los que son atendidos por una exacerbación requieren ingreso, precisando de una estancia hospitalaria superior a 10 días (mayor que la estimada para pacientes con asma o EPOC). Aunque parece resurgir el interés por esta enfermedad, existen todavía muchas cuestiones por resolver en relación a la sistemática del estudio etiológico y del tratamiento<sup>(1,3-8)</sup>. En esa línea, recientemente se ha publicado la normativa SEPAR de diagnóstico y tratamiento de las BQ (N-SEPAR/BQ) con el objetivo de mejorar, facilitar y unificar su manejo<sup>(1)</sup>.

## DIAGNÓSTICO

### *Diagnóstico de bronquiectasias*

Las BQ presentan un curso crónico y progresivo con un espectro clínico variable que depende de la edad, severidad y tiempo de evolución. Suelen cursar con infecciones respiratorias de repetición, y entre estos episodios pueden estar asintomáticos o presentar expectoración crónica, que puede ser mucosa, mucopurulenta o purulenta. Otros síntomas, como expectoración hemoptoica o hemoptisis recidivante, disnea, hiperreactividad bronquial (HRBI), dolor torácico, astenia y pérdida de peso, tienen una frecuencia variable en las distintas series publicadas dependiendo de la edad

y de la evolución de la enfermedad<sup>(9)</sup>. Deben sospecharse especialmente si no hay exposición tabáquica. La exploración física puede ser normal o revelar a la auscultación grados variables de crepitanes, roncus y/o sibilancias. Pacientes con enfermedad avanzada pueden presentar acropaquias, caquexia o signos de insuficiencia respiratoria o *cor pulmonale*. Funcionalmente (PFR) el hallazgo habitual es la obstrucción progresiva al flujo aéreo, poco reversible tras tratamiento broncodilatador (la HRBI es más frecuente en las secundarias a asma, aspergilosis broncopulmonar alérgica [ABPA] y reflujo gastroesofágico). Suelen asociarse a sinusitis, especialmente las debidas a FQ, discinesia ciliar primaria (DCP), inmunodeficiencias primarias, síndrome de Young, síndrome de las uñas amarillas o pan-bronquiolitis difusa<sup>(1,3,8-10)</sup>.

Dado que el concepto de BQ es eminentemente morfológico, las técnicas de imagen juegan un papel fundamental en su identificación. Todo paciente con sospecha clínica de BQ deberá realizarse una radiografía de tórax aunque esta prueba muestra escasa sensibilidad (depende de la técnica empleada, del observador y de la gravedad), aporta imágenes inespecíficas y poca información sobre la extensión de la enfermedad. La tomografía computarizada de alta resolución (TCAR) tiene una sensibilidad y especificidad mayor del 90% para el diagnóstico de BQ, así como para valorar su extensión y morfología (cilíndricas, varicosas o quísticas). Para el estudio de las BQ se recomienda el protocolo descrito por Grenier<sup>(3,11)</sup> cuya principal ventaja es la adquisición de imágenes de alta resolución con una baja exposición a radiación (las imágenes se obtienen usando 1 mm o 1,5 mm de colimación a intervalos de 10 mm, en inspiración máxima y con un algoritmo de reconstrucción de alta resolución). Cortes obtenidos en espiración pueden ayudar a valorar el atrapamiento aéreo y las alteraciones en la pequeña vía aérea. Los criterios descritos por Naidich<sup>(3,11)</sup> para la identificación de las BQ por TCAR siguen estando vigentes (Tabla I). El signo fundamental es la demostración de la dilatación bronquial tomando como patrón de referencia el diámetro de la arteria bronquial adyacente<sup>(3,11)</sup>. Se excluirían las BQ por tracción (ima-

Tabla I. Signos de bronquiectasias en TCAR

#### Signos directos

- Dilatación bronquial\* \*\*
  - Índice broncoarterial mayor que 1\* \*\*
- Anormalidades del contorno bronquial\* \*\*
  - Signo del anillo de sello (corte transversal)
  - Raíl de tranvía (horizontalmente al corte)
  - Ristra de perlas (horizontalmente al corte)
  - Quistes arracimados
- Falta de afinamiento bronquial más de 2 cm distal a la bifurcación\*\*
- Visualización de bronquios periféricos\* \*\*
  - A menos de 1 cm de la pleura costal
  - En contacto con la pleura mediastínica

#### Signos indirectos

- Engrosamiento peribronquial\* \*\*
- Impactos mucoides\* \*\*
- Estructuras tubulares o en forma de Y\* \*\*
- Opacidades redondeadas o ramificadas (cortes transversales)\* \*\*
- Niveles hidroaéreos\*\*
- Patrón en mosaico\*
- Nódulos centrolobulillares, nódulos en árbol en brote\*
- Áreas focales de atrapamiento aéreo\*
- Atelectasias/consolidación\*

\*Hallazgos más frecuentes.

\*\*Hallazgos más útiles para el diagnóstico diferencial.

TCAR: tomografía computarizada de alta resolución.

Tomada de Webb WR, Muller NL, Naidich DP. Airways diseases. En: High resolution CT of the lung. Third edition. Philadelphia: Lippincott Williams & Wilkins; 2001. p. 467-546.

gen radiológica de dilatación bronquial sin engrosamiento de la pared ni síntomas específicos de hipersecreción bronquial) que suelen ser secundarias a otra patología pulmonar (generalmente intersticial) y que requieren un manejo diferente<sup>(8)</sup>. Se han propuesto diferentes escalas o sistemas de puntuación para la evaluación de los hallazgos del TCAR. La más utilizada es la escala de Bhalla<sup>(12)</sup>, dado que valora de forma detallada la extensión y gravedad de la enfermedad, tiene una buena concordancia interobservador y se correlaciona bien con la clínica y la función pulmonar (Tabla II). Las nuevas técnicas de TC helicoidal y multidetector proporcionan ventajas para diseñar protocolos espe-

**Tabla II.** Sistema de puntuación de Bhalla

Parámetro	Puntuación			
	0	1	2	3
Gravedad de las bronquiectasias	Ausentes	Leve: diámetro de la luz ligeramente mayor que el diámetro del vaso adyacente	Moderado: luz 2-3 veces mayor que el diámetro del vaso	Grave: luz > 3 veces que el diámetro del vaso
Engrosamiento peribronquial	Ausente	Leve: engrosamiento de la pared igual al diámetro del vaso adyacente	Moderado: engrosamiento de la pared mayor y hasta el doble del diámetro del vaso	Grave: engrosamiento de la pared mayor del doble del diámetro del vaso
Extensión de las bronquiectasias (nº de segmentos BP)	Ausentes	1-5	6-9	> 9
Extensión de los tapones de moco (nº de segmentos BP)	Ausentes	1-5	6-9	> 9
Saculaciones o abscesos (nº de segmentos BP)	Ausentes	1-5	6-9	> 9
Generaciones de divisiones bronquiales afectas (bronquiectasias/tapones)	Ausentes	Hasta la 4ª generación	Hasta la 5ª generación	Hasta la 6ª generación y distalmente
Nº de bullas	Ausentes	Unilateral (no > 4)	Bilateral (no > 4)	> 4
Enfisema (nº de segmentos BP)	Ausente	1-5	> 5	
Colapso/condensación	Ausentes	Subsegmentario	Segmentario/lobar	

*Calcular la puntuación según esta tabla. Añadir la letra P si existen tapones de moco (plugging) y T si existe engrosamiento peribronquial (thickening). Restar el resultado de 25 para determinar la puntuación del paciente. Esta última puede usarse con el puntaje clínico de Schawchman-Kulczycki modificado por Doershuk.*  
*Tomada y traducida de: Bhalla M, Turcios N, Aponte V, Jenkins M, Leitman BS, McCauley DJ et al. Cystic fibrosis: scoring system with thin-section CT. Radiology 1991; 179: 783-8.*

cíficos para el diagnóstico y seguimiento de la patología de la vía aérea: requieren menos tiempo de apnea, pueden reconstruirse las imágenes en distintos planos y estimar cuantitativamente el volumen pulmonar; sin embargo, las dosis de radiación son mayores, requiere más tiempo y esfuerzo para el post-procesamiento y valoración del estudio y hasta el momento no existen protocolos validados<sup>(3,11)</sup>. Actualmente, en la práctica clínica habitual, la TCAR (sin contraste, con cortes de 1 mm a intervalos de 10 mm, en inspiración máxima) es la técnica de elección para el diagnóstico de las BQ<sup>(1)</sup>. La TCAR puede sugerir la etiología en casos de malformaciones congénitas, situs inversus, traqueo-

broncomegalia, obstrucción bronquial o enfisema por déficit de  $\alpha$ -1 antitripsina. Las BQ debidas a tuberculosis predominan en campos superiores y en la ABPA son centrales. La presencia de múltiples nódulos pequeños asociados, de predominio en llingula y lóbulo medio, sugieren infección por *mico-bacterias no tuberculosas* (MNT)<sup>(1,3,4,11,13)</sup>.

**Diagnóstico etiológico**

Las BQ son la consecuencia final de gran variedad de procesos patológicos y su espectro etiológico ha cambiado con el tiempo (Tabla III). En los países desarrollados las BQ secundarias a infecciones son cada vez menos frecuentes (menor

Tabla III. Etiología de las bronquiectasias

**Post-infección**

- Bacterias: neumonía necrotizante
- Micobacterias: tuberculosis, micobacterias no tuberculosas
- Virus (adenovirus, sarampión)
- Hongos

**Obstrucción bronquial**

- Intrínseca: estenosis cicatricial, broncolitiasis, cuerpo extraño, tumor
- Extrínseca: adenopatías, tumor, aneurisma

**Inmunodeficiencias**

- Primarias:
  - Déficits de Ac (agammaglobulinemia, inmunodeficiencia común variable, déficit de activación de deaminasa citidina inducida, déficit de Ac con inmunoglobulinas normales...)
  - Inmunodeficiencias combinadas (déficit TAP...)
  - Otras (síndrome de Wiskott-Aldrich, síndrome de hiper-IgE, disfunción de los neutrófilos...)
- Secundarias: quimioterapia, trasplante, neoplasias hematológicas, VIH

**Alteración escalera mucociliar**

- Fibrosis quística
- Discinesia ciliar primaria
- Síndrome de Young

**Neumonitis inflamatoria**

- Aspiración, reflujo gastroesofágico
- Inhalación tóxicos (drogas, gases...)

**Anormalidad del árbol traqueobronquial**

- Traqueobroncomegalia (síndrome de Mounier-Kuhn)
- Defectos del cartilago (síndrome de Williams-Campbell)
- Secuestro pulmonar
- Traqueobroncomalacia
- Bronquio traqueal

**Asociadas a otras enfermedades**

- Enfermedades sistémicas: artritis reumatoide, lupus eritematoso sistémico, síndrome de Sjögren, síndrome de Marfan, policondritis recidivante, espondilitis anquilosante, sarcoidosis
- Enfermedad inflamatoria intestinal: colitis ulcerosa, enfermedad de Crohn
- Otras enfermedades respiratorias: asma, EPOC, síndrome de Swyer-James
- Déficit de  $\alpha$ -1 antitripsina, síndrome de las uñas amarillas

**Aspergilosis o micosis broncopulmonar alérgica****Panbronquiolitis difusa****Etiología no conocida**

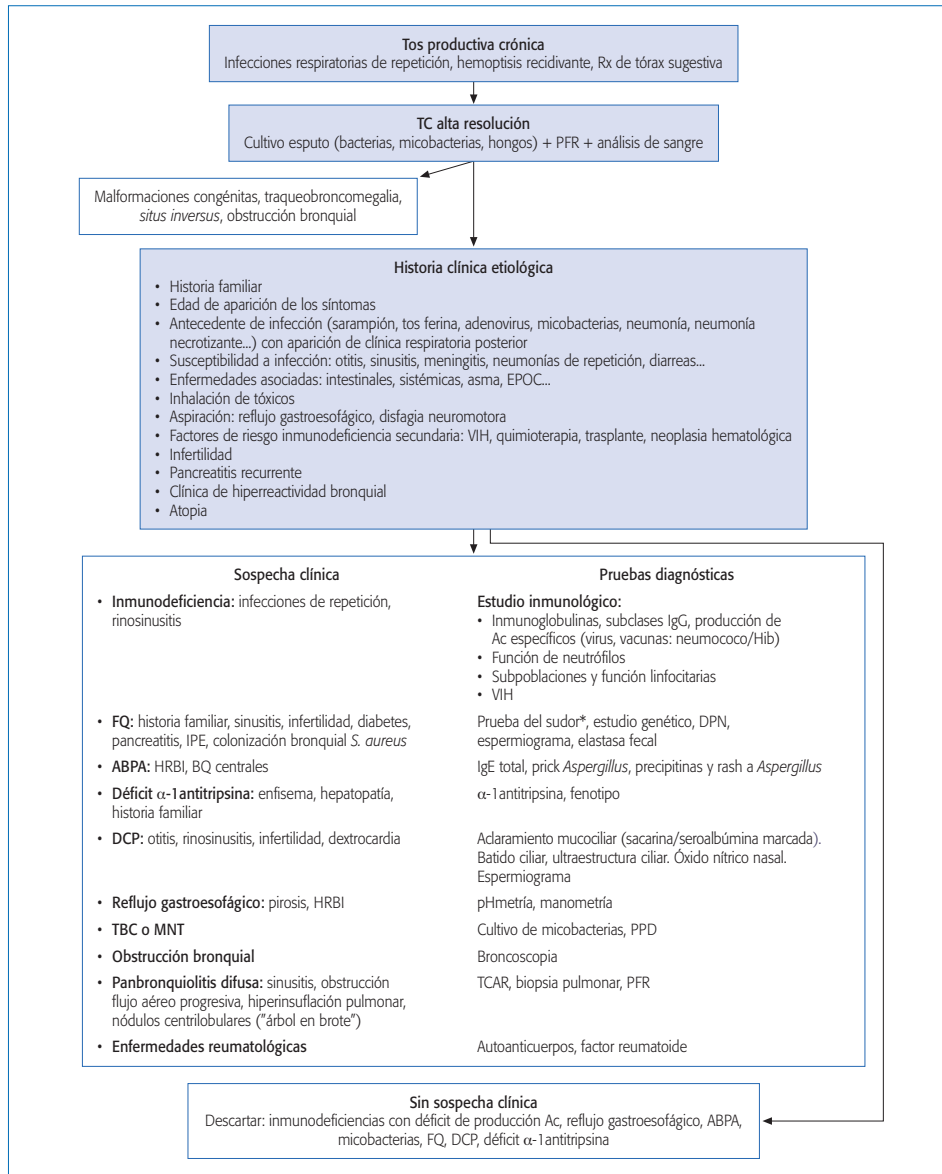
Ac: anticuerpos; VIH: virus inmunodeficiencia humana.

Tomada de Vendrell M, de Gracia J, Oliveira C, Martínez MA, Girón R, Máz L et al. Normativa SEPAR: diagnóstico y tratamiento de las bronquiectasias. Arch Bronconeumol 2008; 44 (11): 629-40.

incidencia de TBC, mejoras en la terapia antibiótica e inmunoterapia) y es mayor el porcentaje de pacientes con una enfermedad subyacente que los predispone a inflamación persistente en el árbol bronquial y a infecciones crónicas o recurrentes. La frecuencia de cada una de ellas así como el porcentaje de BQ consideradas idiopáticas (26-53%) varía sustancialmente en las series publicadas dependiendo de la edad y procedencia geográfica de los sujetos analizados y del protocolo diagnóstico utilizado<sup>(1,3-5,10,13-15)</sup>. En países en vías de desarrollo las infecciones siguen siendo la causa principal debido a las peores condiciones socio-sanitarias<sup>(4,10,15)</sup>. Actualmente está claramente justificada la búsqueda sistemática de las causas con un protocolo extenso de pruebas diagnósticas ya que varios estudios han demostrado que establecer la etiología tiene importantes implicaciones clínicas con mejoras en el tratamiento y el pronóstico<sup>(1,3,4,10,13-15)</sup>. El estudio etiológico y por tanto la elección de las pruebas diagnósticas estará dirigido por la historia clínica y/o los datos suministrados por la TCAR. Sin embargo, no es fácil determinar qué pruebas diagnósticas deben realizarse y no todas están disponibles en centros no especializados. En la Figura 1 se muestra el algoritmo diagnóstico propuesto por la N-SEPAR/BQ<sup>(1)</sup>. Las causas que siempre hay que descartar ante unas BQ sin orientación etiológica clara son: las inmunodeficiencias con déficit de producción de anticuerpos (Ac), reflujo gastroesofágico, ABPA, infección por MNT, FQ, DCP, déficit de  $\alpha$ -1 antitripsina y enfermedades asociadas ya que requieren un manejo específico. Por ello, antes de clasificar unas BQ como idiopáticas, si no existe una sospecha clínico-radiológica que oriente sobre la causa y por tanto de las pruebas específicas a realizar, habrá que hacer un estudio etiológico, como mínimo, con: analítica general, cultivos de esputo, PFR, estudio inmunológico completo, test del sudor, IgE total, *prick* cutáneo, estudio del aclaramiento mucociliar (según la técnica disponible en el centro: gammagrafía motilidad ciliar  $-99m$  Tc albúmina coloidal— o prueba de la sacarina u óxido nítrico nasal),  $\alpha$ -1 antitripsina y factor reumatoide<sup>(1,3,4,10,13-15)</sup> (Figura 1, Tabla III).

## FISIOPATOLOGÍA

La fisiopatología de las BQ se explica mediante la hipótesis del círculo vicioso de Cole en la que una agresión inicial sobre la vía aérea compromete el aclaramiento mucociliar impidiendo la eliminación del moco y permitiendo el contacto prolongado de las bacterias con el epitelio, lo que provoca una respuesta inflamatoria crónica con liberación de proteasas que producen daño epitelial y mayor alteración del aclaramiento mucociliar. Localmente, las secreciones respiratorias presentan un incremento de neutrófilos, del contenido de elastasa, mieloperoxidasa, factor de necrosis tumoral- $\alpha$  (FNT- $\alpha$ ), interleukina 6 y 8, interleukina-1 $\alpha$ , interleukina-1 $\beta$  y factor estimulador de colonias de granulocitos. El reclutamiento de neutrófilos en pacientes con BQ está mediado fundamentalmente por la interleukina-8, FNT- $\alpha$  y por el leucotrieno B4 (LTB4) siendo especialmente potente esta acción quimiotáctica en los periodos de agudización. El acúmulo de neutrófilos en la luz bronquial es responsable de la purulencia del esputo (más verde cuantas más células inflamatorias contenga). El aumento de neutrófilos y de mediadores inflamatorios (IL-8) en las secreciones respiratorias de los pacientes con BQ se relaciona con la extensión de la superficie bronquiectásica afectada y con el incremento del volumen de esputo y del recuento bacteriano. Los mediadores inflamatorios disminuyen tras el tratamiento antibiótico (ATB) y aquellos pacientes con un esputo menos purulento en fase estable tienen un periodo más largo hasta la siguiente exacerbación. También se han detectado alteraciones sistémicas de los mediadores de la inflamación y durante las exacerbaciones se produce un aumento de la proteína C-reactiva (PCR), la IL-6 o el fibrinógeno que disminuyen con la resolución del episodio. La PCR parece ser el parámetro que mejor se correlaciona con los periodos de agudización y podría utilizarse para el seguimiento de los pacientes y la predicción de las exacerbaciones. En los pacientes con BQ el aumento de los marcadores sistémicos de la inflamación se correlaciona con el deterioro de la función pulmonar<sup>(1,3,7,16,17)</sup>.



**Figura 1.** Figura 1. Algoritmo diagnóstico de las bronquiectasias.

\*Test del sudor: **Screening:** Sweat-Chek sweat conductivity analyzer (Wescor): FQ: > 95 mmol/L; negativo: < 80 mmol/L<sup>(13)</sup>.

**Confirmación:** clorhidrometría: diagnóstico de FQ: > 60 mEq/L; dudoso: 40-60 mEq/L.

ABPA: aspergilosis broncopulmonar alérgica; BQ: bronquiectasias; DCP: discinesia ciliar primaria; EPOC: enfermedad pulmonar obstructiva crónica; FQ: fibrosis quística; DPN: diferencia de potencial nasal (no disponible en la mayoría de los centros); IPE: insuficiencia pancreática exocrina; IgE: inmunoglobulina E; IgG: inmunoglobulina G; MNT: micobacterias no tuberculosas; HRBI: hiperreactividad bronquial; Hib: *Haemophilus influenzae* tipo b; PFR: pruebas de función respiratoria; PPD: derivado proteico purificado RT-23; TCAR: tomografía computarizada; TBC: tuberculosis; VIH: virus de la inmunodeficiencia humana.

Tomada y modificada de Vendrell M, de Gracia J, Oliveira C, Martínez MA, Girón R, Máiz L et al. Normativa SEPAR: diagnóstico y tratamiento de las bronquiectasias. Arch Bronconeumol 2008; 44 (11): 629-40.

### **MICROORGANISMOS POTENCIALMENTE PATÓGENOS (MPP) EN LAS BRONQUIECTASIAS: COLONIZACIÓN E INFECCIÓN**

Las BQ son un nicho ecológico ideal para la colonización por diferentes MPP ya que la alteración del sistema mucociliar dificulta la eliminación de las secreciones y facilita el sobrecrecimiento bacteriano. En general, las bacterias que colonizan la mucosa respiratoria son menos virulentas, no se adhieren al epitelio ni invaden los tejidos pero desarrollan mecanismos que facilitan su persistencia entorpeciendo la acción de los mecanismos de defensa y de los ATBs (biopelículas, hipermutabilidad, mutantes resistentes...). El diagnóstico de colonización y de infección bronquial se realiza con la clínica y el cultivo microbiológico de las secreciones respiratorias. Es complicado diferenciarlas, pero a nivel clínico podemos definir colonización bronquial como la presencia de una población bacteriana que no induce una respuesta inflamatoria con repercusión clínica, a excepción de expectoración mucosa (puede ser: inicial: primer cultivo positivo en fase estable; intermitente: cultivos positivos y negativos con al menos un mes de diferencia y crónica: tres o más cultivos consecutivos positivos en 6 meses). En la infección bronquial crónica la población bacteriana induce una respuesta inflamatoria que se manifiesta clínicamente con expectoración purulenta persistente y suele acompañarse de infecciones respiratorias agudas de repetición y afectación sistémica<sup>(1,3,7,16)</sup>. En adultos, los más frecuentes son *H. influenzae* no tipable y *P. aeruginosa* (PA). PA se aísla sobre todo en los pacientes de mayor edad, con peor función pulmonar, mayor número de ingresos y más cursos de ATBs. *S. aureus* es más frecuente en FQ y en casos de ABPA. En algunos pacientes la colonización es polimicrobiana. La transición desde formas no-mucosas a formas mucosas es un indicador de infección crónica y se asocia a empeoramiento clínico, mayor daño tisular, deterioro de la función pulmonar y peor pronóstico. Es prácticamente imposible erradicarlos aunque el tratamiento ATB reduce los recuentos bacterianos y mejora la función respiratoria. En adultos, los microorganismos res-

ponsables de las exacerbaciones suelen ser los mismos presentes en los periodos de estabilidad (en más del 94% de los casos presentan el mismo morfotipo). El aislamiento de MNT se está incrementando. La colonización fúngica puede ocurrir en etapas avanzadas de la enfermedad sin tener un efecto patógeno en la mayoría de las ocasiones, excepto en el caso de *Aspergillus fumigatus*, que puede producir ABPA<sup>(1,3,7,16)</sup>. Ocasionalmente existen pacientes que presentan una expectoración purulenta crónica y agudizaciones frecuentes en los que no se aíslan microorganismos. Estos pacientes deben tratarse empíricamente con ATBs, si la situación clínica así lo requiere, a pesar de esta "ausencia" de MPP en el esputo<sup>(3)</sup>.

### **PROCESAMIENTO MICROBIOLÓGICO DE LAS MUESTRAS RESPIRATORIAS**

Se realiza en el esputo tras excluir contaminación de la vía aérea superior (muestra representativa presenta > 25 leucocitos y < 25 células epiteliales/campo microscópico con bajo aumento). Se recomienda la inclusión de medios generales y selectivos diferenciales. Pueden aparecer morfotipos diferentes de un mismo MPP con el mismo o diferente patrón de sensibilidad por lo que se recomienda antibiograma de cada uno de ellos. No obstante, no siempre existe buena correlación entre la sensibilidad *in vitro* y la respuesta clínica, siendo también importantes las dosis y la penetración del ATB en la mucosa bronquial. En ocasiones, la resistencia a un ATB no predice su fracaso terapéutico. Por otra parte, para los ATB nebulizados la interpretación del antibiograma debe tener en cuenta que con esta vía se alcanzan concentraciones de ATB en mucosa bronquial mucho más elevadas<sup>(1,3,16)</sup>.

### **VALORACIÓN DE LA GRAVEDAD Y SEGUIMIENTO. PRONÓSTICO**

Las BQ son una patología crónica y progresiva cuyo pronóstico depende de la enfermedad subyacente, la extensión de las lesiones, la repercusión en la función pulmonar y de la frecuencia y gravedad de las exacerbaciones. La infección bronquial crónica, especialmente por PA, las agudizaciones

graves y la inflamación sistémica se asocian con progresión de la enfermedad<sup>(78,16,17)</sup>. Es muy importante un estrecho control de los síntomas y de la severidad de la enfermedad así como la prevención, diagnóstico y tratamiento precoz de las agudizaciones infecciosas. Las nuevas terapias, especialmente en el campo de la antibioterapia inhalada, han mejorado la calidad de vida de estos pacientes y han aumentado su supervivencia<sup>(78,16,18)</sup>. Las BQ son una enfermedad crónica cuyo manejo es complejo. La N-SEPAR/BQ recomienda que los pacientes con una etiología susceptible de tratamiento específico, con infección bronquial crónica y/o con agudizaciones repetidas, sean controlados en unidades especializadas que dispongan de neumólogo, de enfermería y de rehabilitación especializados en su cuidado. Son importantes la educación y supervisión en el reconocimiento de la agudización y su automanejo inicial, la administración de ATBs inhalados e intravenosos en el domicilio, el mantenimiento de los equipos, la nutrición, la fisioterapia y el cumplimiento del tratamiento. Los aspectos que hay que considerar y monitorizar para poder valorar la gravedad e iniciar intervenciones precoces que minimicen la morbimortalidad se resumen en la Tabla IV<sup>(1)</sup>.

## TRATAMIENTO

El objetivo del tratamiento es mejorar la clínica y la calidad de vida y detener la progresión. Los ATBs, la eliminación de secreciones, el control de la inflamación y del broncoespasmo y un correcto manejo nutricional son la base del tratamiento. Los ATBs deben utilizarse para tratar, no sólo la exacerbación aguda, sino también la infección bronquial crónica. Reducir la carga bacteriana y la respuesta inflamatoria constituye la base del tratamiento de las BQ y con ello logramos reducir el volumen y purulencia del esputo, el número y gravedad de las exacerbaciones y el deterioro de la función pulmonar<sup>(1,3,4,78,16,18)</sup>.

### Tratamiento de la etiología

Se realizará siempre que se haya identificado y sea posible, especialmente en casos de: déficit de producción de Ac<sup>(19)</sup>, ABPA, reflujo gastroeso-

fágico, obstrucción bronquial, infección por MNT, déficit de  $\alpha$ -1 antitripsina, FQ, enfermedades asociadas (enfermedad inflamatoria intestinal, autoinmunes, panbronquiolitis...)<sup>(1,3,78,13-15)</sup>.

### Tratamiento de la exacerbación (Tabla V)

Las exacerbaciones infecciosas agudas (EIA) se reconocen clínicamente por un aumento de la tos y de la producción de esputo que se vuelve purulento y más espeso con variabilidad suficiente como para requerir un cambio en el tratamiento. Los síntomas predicen mejor la presencia de EIA que el examen físico o los datos de laboratorio. Aunque la mayoría de los ensayos clínicos utilizan distintas definiciones formales de EIA, no existen unos criterios diagnósticos homogéneos y suficientemente validados<sup>(16)</sup>. La N-SEPAR/BQ<sup>(1)</sup> define EIA como la presentación de forma aguda y mantenida de cambios en las características del esputo (incremento del volumen, consistencia, purulencia o hemoptisis) y/o incremento de la disnea. Puede acompañarse de aumento de la tos, fiebre, astenia, mal estado general, anorexia, pérdida de peso, dolor pleurítico, cambios en la exploración respiratoria, alteraciones en la radiografía de tórax sugestivas de infección, deterioro de la función respiratoria o incremento de los marcadores de inflamación. Puede asociarse a cambios en la densidad bacteriana de la flora colonizadora o a la adquisición de un microorganismo nuevo. Se considera agudización grave cuando cursa con: taquipnea, insuficiencia respiratoria aguda, insuficiencia respiratoria crónica agudizada, deterioro significativo de la saturación de oxígeno o de la función respiratoria, hipercapnia, fiebre > 38 °C, hemoptisis, inestabilidad hemodinámica y/o deterioro del estado cognitivo<sup>(1)</sup>.

La frecuencia de EIA se incrementa con la edad, la severidad de las BQ y en los pacientes sin tratamiento de mantenimiento<sup>(16-18,20,21)</sup>. La gravedad y el mayor número de EIA se relacionan con un aumento de la morbilidad, de la necesidad de hospitalización y tratamiento, incremento de los costes, fragmentación del sueño, peor calidad de vida, mayor deterioro de la función pulmonar y con un aumento de la mortalidad. La mayoría de los ingresos hospitalarios se deben a la necesidad de



Aspectos a considerar y monitorizar
<b>Etiología:</b> repercusión y tratamiento de la enfermedad de base
<b>Clínica</b>
<ul style="list-style-type: none"> <li>• Controles cada <b>1-6 meses</b> según la morbilidad, gravedad y progresión</li> <li>• Monitorizar en cada visita:                             <ul style="list-style-type: none"> <li>– Volumen y color esputo</li> <li>– Número de agudizaciones y gravedad</li> <li>– Disnea, HRBI, afectación sistémica, complicaciones</li> <li>– Saturación de oxihemoglobina</li> <li>– Cumplimiento del tratamiento</li> </ul> </li> </ul>
<b>Colonización-infección</b>
<ul style="list-style-type: none"> <li>• En cada control y agudizaciones: cultivo de esputo con antibiograma</li> <li>• Anual: cultivo de MNT y hongos</li> </ul>
<b>Función respiratoria</b>
<ul style="list-style-type: none"> <li>• En pacientes con riesgo de deterioro: espirometría en cada control</li> <li>• Mínimo realizar espirometría y prueba broncodilatadora anualmente</li> <li>• Prueba de la marcha de 6 minutos: según afectación de la función pulmonar</li> </ul>
<b>Inflamación sistémica:</b> análisis de sangre anual con marcadores de inflamación sistémica y parámetros nutricionales (hemograma, bioquímica, VSG, PCR, inmunoglobulina –IgA, IgE–)
<b>Daño estructural</b>
<ul style="list-style-type: none"> <li>• Rx de tórax: si sospecha de complicaciones (hemoptisis, neumonía, neumotórax...)</li> <li>• TCAR cada 2 años si hay riesgo de progresión o nuevas lesiones en Rx</li> </ul>
<b>Valoración nutricional</b>
<ul style="list-style-type: none"> <li>• Existe riesgo de desnutrición: inflamación crónica/enfermedad grave:</li> <li>• Valorar requerimientos</li> <li>• Indispensable en cada control o ingreso: peso, IMC y pérdida de peso en el tiempo</li> <li>• Recomendable anual: encuesta dietética (3 días), albúmina</li> <li>• IMC mínimo a alcanzar y mantener: 22 kg/m<sup>2</sup> en mujeres y 23 kg/m<sup>2</sup> en hombres</li> <li>• Un IMC &lt; 20 kg/m<sup>2</sup> se correlaciona con mayor disnea y disminución de la supervivencia<sup>(35)</sup></li> <li>• Criterio absoluto de desnutrición:                             <ul style="list-style-type: none"> <li>– IMC &lt; 18,5 kg/m<sup>2</sup></li> <li>– Pérdidas &gt; 5% en 2 meses o &gt; 10% en 6 meses</li> </ul> </li> <li>• Pacientes desnutridos o en riesgo: valoración en la unidad de nutrición y dietética.</li> </ul>
<b>Calidad de vida:</b> valorar percepción de gravedad: cuestionario St. George's
<i>HRBI: hiperreactividad bronquial inespecífica; TCAR: tomografía computarizada de alta resolución; IMC: índice de masa corporal; MNT: micobacterias no tuberculosas; Rx: radiografía.</i>

tratamiento de la EIA, particularmente de la infección por PA<sup>(16)</sup>. El objetivo del tratamiento de la EIA es devolver al paciente a su situación clínica y funcional basal, revertir la purulencia del esputo (mantener esputo mucoso) y reducir el volumen de la expectoración.

Es importante identificar y tratar los factores desencadenantes e instaurar el tratamiento lo más precozmente posible<sup>(1,3,78,16)</sup>. Distintos factores pueden desencadenar las EIA como la no adherencia al tratamiento de mantenimiento (fisioterapia, ATBs inhalados...), tapones de moco, colapsos, infec-

Tabla V. Tratamiento antibiótico en diferentes situaciones clínicas

Comentario	Tratamiento de elección	Tratamiento alternativo	Duración
<b>Agudización</b>			
Empírico, cubrir microorganismos previamente aislados. Modificar en función del cultivo de esputo			10-21 días (excepción con azitromicina que se recomienda durante 3-5 días)
• Agudización leve:			
– <i>H. influenzae</i>	Amoxicilina/clavulánico 875/125 mg/8 h v.o.	Amoxicilina 1-2 g/8 h v.o. Ciprofloxacino 750 mg/12 h v.o. o azitromicina 500 mg/24 h v.o.	
– <i>S. aureus</i>	Cloxacilina 500-1.000 mg/6 h v.o.	Amoxicilina/clavulánico 875/125 mg/8 h v.o.	
– <i>Pseudomonas</i>	Ciprofloxacino 750 mg/12 h v.o.	Levofloxacino 750 mg/24 h v.o.	
• Agudización grave o sin respuesta a v.o.:			
– <i>H. influenzae</i>	Amoxicilina/clavulánico 1-2 g/8 h i.v.	Ceftriaxona 2 g/24 h i.v.	
– <i>Pseudomonas</i>	Ceftazidima 2 g/8 h i.v. + Tobramicina 5-10 mg/kg/24 h i.v. o amikacina 15-20 mg/kg/24 h i.v.	Imipenem 1 g/8 h o piperacilina/tazobactam 4 g/8 h o aztreonam 2 g/8 h o cefepime 2 g/8 h o meropenem 2 g/8 h o ciprofloxacino 400 mg/12 h i.v.*** + Amikacina 15-20 mg/kg/24 h i.v.	
<b>Colonización inicial (esputo mucoso)</b>			
– <i>Pseudomonas</i>	Ciprofloxacino 750 mg/12 h v.o. + Tobramicina 300 mg/12 h inhalado o colistimetato de sodio 1-2 mU/12 h** inhalado Continuar el antibiótico inhalado	Tratamiento i.v. con dos fármacos + Tobramicina 300 mg/12 h inhalado o colistimetato de sodio 1-2 mU/12 h** inhalado Continuar el antibiótico inhalado	3 semanas  3-12 meses
<b>Infección bronquial crónica (esputo purulento)</b>			
– <i>H. influenzae</i>	Amoxicilina/clavulánico 875/125 mg/8 h v.o.	Ciprofloxacino 750 mg/12 h v.o. o amoxicilina 1-2 g/8 h v.o. o	Prolongada, depende del control de la
– <i>S. aureus</i>	Cloxacilina 500-1.000 mg/6 h v.o.	Amoxicilina/clavulánico 875/125 mg/8 h v.o.	infección (mantener
– <i>Pseudomonas</i>	Tobramicina 300 mg/12 h inhalado en ciclos alternos de 28 días* o colistimetato de sodio 1-2 mU/12 h inhalado**		esputo mucoso)
– <i>Burkholderia cepacia</i>	Cotrimoxazol (160/800 mg) 1/12 h v.o.	Doxiciclina 100 mg/12 h v.o. o tobramicina 300 mg/12 h inhalado en ciclos alternos de 28 días*	
– <i>Stenotrophomonas</i>	Cotrimoxazol (160/800 mg) 1/12 h v.o.	Doxiciclina 100 mg/12 h v.o.	
<p>Los antibióticos referidos son los más utilizados, la selección de éstos, de otros o de sus combinaciones depende del microorganismo aislado y de su antibiograma. Las dosis referidas son las recomendadas en población adulta.</p> <p>*Valorar en casos de infección bronquial de difícil control administrar ciprofloxacino oral u otro antibiótico inhalado durante los periodos de descanso.</p> <p>**La dosis de colistimetato de sodio depende del tipo de nebulizador utilizado, un nebulizador con menor volumen residual como I-neb permite utilizar menor dosis (1 mU/12 h).</p> <p>***Es aconsejable reservar ciprofloxacino para su administración oral. Pueden utilizarse otras combinaciones dependiendo del antibiograma.</p> <p>v.o.: vía oral; i.v.: vía intravenosa.</p> <p>Tomada de: Vendrell M, De Gracia J, Oliveira C et al. Normativa SEPAR. Diagnóstico y tratamiento de las bronquiectasias. Arch Bronconeumol 2008; 44 (11): 629-40.</p>			

ciones víricas, adquisición de un nuevo microorganismo o cambios en la flora colonizadora o en la densidad bacteriana, infección o hipersensibilidad a hongos o sobreinfección por MNT atípicas<sup>(16)</sup>. Otros factores que podrían influir en un aumento de las EIA son la malnutrición (aumenta el riesgo de infección al propiciar un estado de inmunosupresión), la polución ambiental u ocupacional, el tabaquismo y otras comorbilidades asociadas como el reflujo gastroesofágico o la HRBI. Identificar el factor precipitante puede ser la llave para un tratamiento correcto<sup>(7,8,16)</sup>.

El diagnóstico precoz, determinar la etiología, la estrecha monitorización de los pacientes y un tratamiento agresivo reducen la frecuencia y severidad de las EIA y enlentecen el deterioro de la función pulmonar. Diferentes tratamientos de mantenimiento se han demostrado eficaces para prevenir las EIA reduciendo su frecuencia y severidad como son: fisioterapia y ejercicio, mucolíticos, suero salino hipertónico y ATBs nebulizados, macrólidos por vía oral (v.o.), antiinflamatorios, vacunaciones y un adecuado manejo nutricional<sup>(7,8,16,20,21)</sup>.

La mayoría de las EIA están causadas por las bacterias que colonizan la vía aérea en situación estable<sup>(1,3,7,16)</sup>. La elección del ATB depende de la existencia o no de una colonización o infección bronquial crónica previa conocida. En el primer caso hay que adecuar el ATB a los MPP previamente aislados, y en el segundo debe iniciarse un ATB empírico. Siempre debe tenerse en cuenta el riesgo de colonización por PA<sup>(1,3,7,16)</sup>. Entre las quinolonas, levofloxacino y ciprofloxacino son dos opciones terapéuticas excelentes en el tratamiento empírico de las BQ ya que son eficaces frente a los MPP más prevalentes y tienen buena biodisponibilidad. El ATB debe modificarse dependiendo del MPP aislado en el cultivo de esputo durante la agudización y su antibiograma. Se utilizarán ATBs con alto grado de penetración en secreciones respiratorias, a dosis elevadas y se administrarán hasta que el esputo deje de ser purulento (mínimo 10 días) y en casos de infección por PA durante 14-21 días<sup>(1,16)</sup>. El lugar y vía de administración dependen de la gravedad de la EIA y de la presencia de infección bronquial crónica previa por MPP multirresistentes. Las EIA leves

pueden tratarse ambulatoriamente vía oral (v.o.). La vía intravenosa (i.v.) se utilizará en casos de: EIA graves, infección bronquial crónica por MPP resistentes a los ATBs v.o. o falta de respuesta al ATB v.o. Puede administrarse en el hospital o en el domicilio, dependiendo del estado del paciente y de los recursos disponibles, siempre con supervisión<sup>(1)</sup>. En casos de EIA moderadas-graves por PA se recomienda la utilización de dos ATBs por vía i.v., generalmente  $\beta$ -lactámico más aminoglucósido, para evitar resistencias. Si se utiliza la vía i.v. es recomendable no utilizar ciprofloxacino para reservarlo para su administración v.o. Los aminoglucósidos se indicarán cada 24 horas. Si los MPP son multirresistentes deben utilizarse combinaciones de ATBs con diferentes mecanismos de acción y efecto sinérgico. El uso de la vía inhalada junto a la v.o. o i.v. en la EIA no ha demostrado claramente beneficio y puede aumentar los síntomas de HRBI<sup>(7,8,16)</sup>. Sin embargo, Bilton et al. observaron una disminución significativa del recuento de PA en esputo al añadir tobramicina inhalada al ciprofloxacino v.o. en EIA de pacientes adultos con BQ<sup>(22)</sup>.

Los broncodilatadores y los corticoides pueden ser útiles en las EIA que cursan con HRBI. El tratamiento con corticoides debe individualizarse y no prolongarse durante más de dos semanas ya que la inmunosupresión secundaria a los mismos dificultará el control de la infección<sup>(1,3,16)</sup>. Debe favorecerse la expulsión de la mayor cantidad posible de moco fluidificando las secreciones y mediante la fisioterapia<sup>(7,16,23)</sup>. Mantener una buena hidratación y la solución salina hipertónica nebulizada pueden ayudar a reducir la viscosidad del moco<sup>(7,16,24)</sup>. Algunos pacientes pueden requerir oxigenoterapia durante las exacerbaciones y, a veces, ventilación mecánica no invasiva, aunque el exceso de secreciones puede dificultar su aplicación y, además, la experiencia es escasa<sup>(1,3,7,16)</sup>.

### **Tratamiento antibiótico prolongado**

La infección bronquial es la causa principal de la aparición y progresión de las BQ. La detección precoz de los MPP y su tratamiento agresivo es muy importante para intentar su erradicación ya que una vez que colonizan es muy difícil eliminarlos. El tra-

tamiento de la infección bronquial crónica se basa en la administración prolongada de ATB v.o. o nebulizado. La elección del ATB dependerá del MPP aislado y de su antibiograma. La pauta y el tiempo de administración serán modificados en base a que logremos o no el control de la infección (esputo mucoso de forma mantenida y disminución de las EIA<sup>(1,3)</sup> (Tabla V).

### Administración prolongada de antibióticos por vía sistémica

La evidencia sobre el uso de ATBs v.o. a largo plazo y su repercusión en el número y gravedad de las exacerbaciones, función pulmonar, calidad de vida (CVRS) o morbimortalidad en pacientes con BQ no FQ es escasa. Varios estudios clásicos en BQ no FQ tratadas con ATBs prolongados (amoxicilina, tetraciclinas) demostraron una reducción significativa del volumen de esputo y disminución de la frecuencia y gravedad de las exacerbaciones<sup>(3,6,16,18)</sup>. Otros estudios han informado que las quinolonas son eficaces y bien toleradas durante 2-6 meses si bien el porcentaje de pacientes era escaso<sup>(3,6,18)</sup>. Recientemente, Evans et al.<sup>(6)</sup>, en una revisión sistemática de la Colaboración Cochrane, recuperan 9 ensayos clínicos con un total de 378 participantes con utilización de ATBs entre 4-52 semanas, observando un significativo efecto a favor del uso de este tratamiento, en especial en lo referente a una disminución en el volumen y purulencia del esputo, parámetro que ha demostrado ser uno de los más importantes en determinar la CVRS de los pacientes con BQ<sup>(25)</sup> por lo que Ten Hacken et al.<sup>(18)</sup>, en una revisión reciente, lo recomiendan. Sin embargo, su uso prolongado podría favorecer el desarrollo de resistencias o de efectos adversos.

### Administración prolongada de antibióticos por vía inhalada

La evidencia sobre el uso de ATB nebulizados a largo plazo en pacientes con BQ no FQ es escasa y referida a la colonización/infección crónica por PA. En los pacientes con FQ este tratamiento es bien tolerado y ha demostrado una mejoría significativa de parámetros bacteriológicos, clínicos, de CVRS y frena la caída de la función pulmonar, si

bien a lo largo del tratamiento pueden aparecer cepas resistentes. Los estudios realizados con ATB nebulizados en pacientes con BQ no FQ aconsejan su utilización desde el primer aislamiento de PA, aunque es necesaria la realización de ensayos clínicos con mayor tamaño muestral y a más largo plazo<sup>(1,3,4,7,8,16,18,20,26-30)</sup>. Diferentes estudios confirman una disminución de la densidad de colonias de PA, logrando la erradicación inicial del esputo entre el 13-42% de los casos aunque tras su suspensión suele reaparecer lo que sustentaría mantenerlo a largo plazo<sup>(26,27,29)</sup>. Otros estudios observan una mejoría clínica significativa y de la CVRS con tobramicina nebulizada y disminución en el número y días de hospitalización pero no han demostrado de forma consistente una mejoría de la función pulmonar, del pronóstico o disminución de las exacerbaciones<sup>(26-29)</sup>. Navas et al., en un estudio reciente con tobramicina nebulizada sí observan una reducción del número de agudizaciones sin mejoría significativa de la función pulmonar<sup>(20)</sup>. Tanto la tobramicina como la colistina nebulizadas tienen una baja tasa de resistencias a PA<sup>(26-30)</sup>. La N-SEPAR/BQ recomienda los ATB inhalados en la infección bronquial crónica sin respuesta clínica o con efectos secundarios al ATB oral, necesidad de más de 14 días al mes de ATB v.o., en la causada por PA, en la causada por MPP resistentes a los ATB orales y en la colonización inicial por PA si no se consigue erradicar con tratamiento oral con ciprofloxacino durante 15-21 días<sup>(1)</sup>. Se aconseja una evaluación individualizada en casos de aislamiento de otros microorganismos<sup>(1,3)</sup>. Actualmente sólo existen dos ATB aprobados para su utilización en nebulización, la solución de tobramicina libre de aditivos para nebulizador (TOBI<sup>®</sup>, Novartis; Bramitob<sup>®</sup>, Chiesi) y el colistimetato de sodio o colistina (Colistimetato de sodio GES<sup>®</sup>, G.E.S.; y Promixin<sup>®</sup>, Praxis). Los ATB deben administrarse con nebulizadores que hayan demostrado su eficacia (tipo *jet* o electrónicos de malla estática o vibratoria). Pronto dispondremos de otros ATB para nebulización (aztreonam, imipenem o ciprofloxacino) y de ATB en polvo seco para inhalación lo que representa un importante avance al ser una forma de administración más rápida y eficiente<sup>(3,31)</sup>. Los ATB

nebulizados pueden producir broncospasmo, disnea y molestias faríngeas o torácicas<sup>(1,3,7,33)</sup>.

### **Tratamiento de la inflamación bronquial**

El tratamiento con corticoides v.o. o ibuprofeno de forma prolongada no se recomienda por sus efectos adversos<sup>(1,16)</sup>. Los corticoides inhalados se indicarán sobre todo en pacientes con clínica de HRBI y en el resto su indicación deberá ser individualizada<sup>(1)</sup>. Se aconsejan dosis diarias de 1.000 µg de fluticasona o 1.600 µg de budesónida ya que las dosis elevadas se han mostrado eficaces para reducir la tos, el volumen del esputo, la disnea, mejorar la calidad de vida y disminuir el uso de broncodilatadores de rescate<sup>(32)</sup>.

Varios estudios apoyan la administración de macrólidos en pacientes con BQ no FQ con infección bronquial crónica por PA o por otros MPP con control clínico difícil a pesar de un tratamiento adecuado<sup>(1,3,7,8,16,21)</sup>. Estos fármacos son efectivos probablemente porque modulan la respuesta inflamatoria y por su capacidad de interferir la formación de biopelículas. Se recomienda la administración de azitromicina a dosis de 250-500 mg, 3 días por semana. Se aconseja el control de la función hepática en las primeras semanas del tratamiento y a intervalos regulares de seis meses, así como la investigación de MNT antes de iniciar el tratamiento y cada 6 meses ya que los pacientes con aislamiento de MNT no deberían recibir monoterapia con macrólidos<sup>(1)</sup>.

### **Tratamiento de la hiperreactividad bronquial**

Los broncodilatadores y los corticoides son útiles en las pacientes que presentan hiperreactividad bronquial asociada. Los broncodilatadores también mejoran la movilidad ciliar y facilitan el aclaramiento de secreciones. Se recomiendan antes de la fisioterapia y de la aerosolterapia antibiótica<sup>(1)</sup>.

### **Tratamiento nutricional**

La valoración nutricional debe formar parte del tratamiento de los pacientes con BQ y la medida del IMC (índice de masa corporal) debe incorporarse como uno de los parámetros a controlar de mane-

ra rutinaria, especialmente en aquellos con enfermedad evolucionada y en las exacerbaciones. Existe riesgo de desnutrición ya que los requerimientos energéticos son mayores (debido al aumento del trabajo respiratorio y a la inflamación crónica –con liberación de citocinas–) y por otro lado suele producirse restricción dietética por anorexia. Se recomienda añadir suplementos orales en personas con IMC < 20 kg/m<sup>2</sup>, o bien, > 20 kg/m<sup>2</sup> que estén perdiendo peso de forma aguda (especialmente en agudizaciones e ingresos). Se utilizarán fórmulas poliméricas e hipercalóricas, sobre todo si se requiere restricción de líquidos. En situaciones de alto estrés metabólico (niveles de albúmina < 3 g/dl) es recomendable que sean, además, hiperproteicas. El empleo de fórmulas altas en grasas no debe ser la norma. En caso de diabetes concomitante, las fórmulas con alto contenido en ácidos grasos monoinsaturados mejoran el control metabólico<sup>(1,34,35)</sup>.

### **Rehabilitación respiratoria. Ejercicio. Mucolíticos**

Se recomienda en pacientes con hipersecreción bronquial (≥ 30 ml/día), de una a tres veces al día, después de los broncodilatadores y previa a los antibióticos inhalados. Incluye varias técnicas que pueden combinarse, sin que exista evidencia de cuál es la más efectiva. La elección dependerá de la edad del paciente y de su capacidad para realizarla. Se utilizarán técnicas autoadministradas para facilitar el cumplimiento<sup>(1,23)</sup>. El ejercicio físico aeróbico (caminar, correr, bicicleta...) mejora la tolerancia física y la CVRS. Se recomienda practicar ejercicio de moderado a intenso, durante 30 minutos al día, de tres a cuatro veces por semana o, en su defecto, una actividad física moderada diaria, además de las técnicas de fisioterapia<sup>(1)</sup>. Mantener una buena hidratación y la solución salina hipertónica nebulizada ayudan a reducir la viscosidad del moco en pacientes con BQ no FQ<sup>(1,7,16,24)</sup>.

### **Tratamiento de las complicaciones**

#### **Hemoptisis**

Generalmente se produce en una agudización. Requiere, además de las medidas habituales, ATBs

intravenosos y evitar fármacos inhalados y la fisioterapia (al menos las primeras 24-48 h). La embolización de las arterias bronquiales patológicas es el tratamiento de elección. La cirugía sólo está indicada cuando existe riesgo vital y el origen de la hemorragia está bien localizado<sup>(1)</sup>.

### Amiloidosis

La inflamación crónica incrementa la producción hepática del reactante de fase aguda amiloide A, que es degradado por macrófagos circulantes en fragmentos que se depositan en los tejidos. El diagnóstico se realiza por biopsia del órgano afecto. El análisis de orina sirve de cribaje ya que el 95% de los pacientes tienen proteinuria. El tratamiento es el del órgano afecto y de la infección-inflamación crónica<sup>(1)</sup>.

### Insuficiencia respiratoria

Se seguirán las mismas indicaciones que en otras enfermedades respiratorias.

### Tratamiento quirúrgico

Indicado en BQ localizadas que causen problemas de manejo clínico, siempre que se descarten las enfermedades subyacentes que favorecen su aparición; y en casos de hemoptisis grave con embolización inefectiva o zonas abscesificadas no curables con tratamiento ATB<sup>(1)</sup>.

### Trasplante pulmonar

Las indicaciones son: FEV1 < 30% o pérdida rápida de la función pulmonar en pacientes con afectación grave, insuficiencia respiratoria crónica, hipercapnia, hipertensión pulmonar y agudizaciones o complicaciones graves frecuentes<sup>(1)</sup>.

### Vacunas

Deben seguirse las recomendaciones establecidas para la prevención de infecciones del tracto respiratorio inferior por lo que la vacuna antigripal y la antineumocócica deberán administrarse a todos los pacientes<sup>(1)</sup>.

### CONCLUSIÓN

Las BQ son una patología crónica y progresiva por lo que es importante establecer las estra-

tegias de diagnóstico y tratamiento más efectivas y aplicarlas precozmente para mejorar la CVRS y el pronóstico de los pacientes.

### BIBLIOGRAFÍA

- Vendrell M, de Gracia J, Oliveira C, Martínez MA, Girón R, Máiz L et al. Normativa SEPAR: diagnóstico y tratamiento de las bronquiectasias. Arch Bronconeumol 2008; 44 (11): 629-40.
- Weycker D, Edelsberg J, Oster G, Tino G. Prevalence and economic burden of bronchiectasis. Clin Pulm Med 2005; 12: 205-9.
- Martínez García MA (Dir). Bronquiectasias no debidas a Fibrosis Quística. Monografías en Neumología. Zaragoza: Neumología y Salud; 2008.
- O'Donnell AE. Bronchiectasis. Chest 2008; 134: 815-23.
- Barker AF. Bronchiectasis. N Engl J Med 2002; 346: 1383-93.
- Evans DJ, Bara AI, Greenstone M. Prolonged antibiotics for purulent bronchiectasis in children and adults. Cochrane Database Syst Rev 2007; 2: CD001392.
- Ilowite J, Spiegler P, Chawla S. Bronchiectasis: new findings in the pathogenesis and treatment of this disease. Curr Opin Infect Dis 2008; 21: 163-7.
- Bilton D. Update on non-cystic fibrosis bronchiectasis. Curr Opin Pulm Medicine 2008; 14: 595-9.
- King PT, Holdsworth SR, Freezer NJ, Villanueva E, Holmes PW. Characterisation of the onset and presenting clinical features of adult bronchiectasis. Respir Med 2006; 100: 2183-9.
- Quast TM, Self AR, Browning RF. Diagnostic Evaluation of Bronchiectasis. Dis Mon 2008; 54: 527-39.
- Vivancos J, Rubio P, Mármol P. Enfermedades de las vías aéreas. En: Fernández J, Moreno I, eds. Diagnóstico por imagen del tórax: Tomografía computarizada y Resonancia magnética. Barcelona: Caduceo Multimedia; 2006. p. 199-246.
- Bhalla M, Turcios N, Aponte V et al. Cystic fibrosis: scoring system with thin-section CT. Radiology 1991; 179: 783-88.
- Shoemark A, Ozerovitch L, Wilson R. Aetiology in adult patients with bronchiectasis. Resp Med 2007; 101: 1163-70.
- Li AM, Sonnappa S, Lex C, Wong E, Zacharasiewicz A, Bush A et al. Non-CF bronchiectasis: does knowing the aetiology lead to changes in management? Eur Respir J 2005; 26: 8-11.
- Pasteur AC, Helliwell SM, Houghton SJ, Web SC, Foweraker JE, Coulten RA et al. An investigation into causa-

- tive factors in patients with bronchiectasis. *Am J Respir Crit Care Med* 2000; 162: 1277-84.
16. Chang AB, Bilton D. Exacerbations • 4: Non-CF bronchiectasis. *Thorax* 2008; 63: 269-76.
  17. Martínez-García MA, Soler-Cataluña JJ, Perpiñá-Tordera M, Román-Sánchez P, Soriano JB. Factors associated with lung function decline in adult patients with stable non-cystic fibrosis bronchiectasis. *Chest* 2007; 132: 1-8.
  18. Ten Hacken NHT, Wijkstra PJ, Kerstjens HAM. Treatment of bronchiectasis in adults. *BMJ* 2007; 335: 1089-93.
  19. De Gracia J, Vendrell M, Álvarez A, Pallisa E, Rodrigo MJ, de la Rosa D et al. Immunoglobulin therapy to control lung damage in patients with common variable immunodeficiency. *Int Immunopharmacol* 2004; 4: 745-53.
  20. Navas B, Vaquero JM, Santos F, Cobos MJ, Fernández MC, Muñoz L. Impacto clínico y evolución microbiológica tras tratamiento con tobramicina inhalada en bronquiectasias colonizadas por *Pseudomonas aeruginosa*. *Neumosur* 2008; 20 (3): 129-33.
  21. Anwar GA, Bourke SC, Afolabi G, Middleton P, Ward C, Rutherford RM. Effects of long-term low-dose azithromycin in patients with non-CF bronchiectasis. *Respir Med* 2008; 102: 1494-6.
  22. Bilton D, Henil N, Morrissey B et al. Addition of inhaled tobramycin to ciprofloxacin for acute exacerbations of *P. aeruginosa* infection in adult bronchiectasis. *Chest* 2006; 130: 1503-10.
  23. Mutalithas K, Watkin G, Willig B et al. Improvement in health status following bronchopulmonary hygiene physical therapy in patients with bronchiectasis. *Respir Med* 2008; 102: 1140-4.
  24. Havasi V, Hurst CO, Briles TC et al. Inhibitory effects of hypertonic saline on *P. aeruginosa* motility. *J Cystic Fibrosis* 2008; 7: 267-9.
  25. Martínez-García MA, Perpiñá M, Román P et al. Determinants of quality of life in patients with clinically stable bronchiectasis. *Chest* 2005; 128: 739-45.
  26. Barker AF, Couch L, Fiel SB et al. Tobramycin solution for inhalation reduces sputum *Pseudomonas aeruginosa* density in bronchiectasis. *Am J Respir Crit Care Med* 2000; 162: 481-5.
  27. Couch LA. Treatment with tobramycin solution for inhalation in bronchiectasis patients with *Pseudomonas aeruginosa*. *Chest* 2001; 120: 1145-7S.
  28. Scheinberg P, Shore E. A pilot study of the safety and efficacy of tobramycin solution for inhalation in patients with severe bronchiectasis. *Chest* 2005; 127: 1420-6.
  29. Drobnic ME, Suñe P, Montoro JB et al. Inhaled tobramycin in non-cystic fibrosis bronchiectasis and chronic bronchial infection with *Pseudomonas aeruginosa*. *Ann Pharmacother* 2005; 39: 39-44.
  30. Steinfurt DP, Steinfurt C. Effect of long-term nebulized colistin and lung function and quality of life in patients with chronic bronchial sepsis. *Intern Med J* 2007; 37: 495-8.
  31. Geller DE, Constan MW, Smith J, Nooberg SB, Conrad C. Novel tobramycin inhalation powder in CF subjects: pharmacokinetics and safety. *Pediatr Pulmonol* 2007; 42: 307-13.
  32. Martínez-García MA, Perpiñá-Tordera M, Román-Sánchez P et al. Inhaled steroids improve quality of life in patients with steady-state bronchiectasis. *Resp Med* 2006; 100: 1623-32.
  33. Casas F, Oliveira C, Dorado A, Montes M. Bronquiectasias: actualización en el tratamiento de la infección bronquial. En: Monografía Neumosur. Actualización en el tratamiento de infecciones respiratorias. Neumosur; Suplemento diciembre 2008. p. 49-59.
  34. Oliveira G, Padilla A, Oliveira C. Soporte nutricional en el paciente con patología pulmonar, enfermedad pulmonar obstructiva crónica y fibrosis quística. En: Bellido D, De Luis D, eds. Manual de Metabolismo y Nutrición. Madrid: Díaz de Santos; 2006. p. 455-70.
  35. Onen ZP, Gulbay BE, Sen E, Yıldız OA, Saryal S, Acican T et al. Analysis of the factors related to mortality in patients with bronchiectasis. *Respir Med* 2007; 101: 1390-7.

