

Bronquiectasias

M. Alonso Villares*, A. Ruiz Peña, S. Sánchez Fraga y S. Sánchez González

Servicio de Neumología. Hospital Universitario Príncipe de Asturias. Alcalá de Henares. Madrid. España.

Palabras Clave:

- Bronquiectasias
- Infección bronquial crónica
- *Pseudomonas aeruginosa*

Keywords:

- Bronchiectasis
- Chronic bronchial infection
- *Pseudomonas aeruginosa*

Resumen

Las bronquiectasias son una alteración anatómica caracterizada por una dilatación permanente e irreversible de los bronquios, causando una acumulación de mucosidad, con ello, episodios repetidos de inflamación e infección de las vías aéreas inferiores que ocasionan una importante morbimortalidad. Representan, tras la EPOC y el asma, la tercera enfermedad inflamatoria crónica de la vía aérea y sus causas son variadas, siendo las más frecuentes las infecciosas y las idiopáticas. Su curso clínico habitual es la tos y la expectoración crónica y el diagnóstico se realiza mediante tomografía computarizada. Durante su evolución pueden aparecer complicaciones como la insuficiencia respiratoria y la hemoptisis. El manejo de esta patología es multidisciplinar, teniendo en cuenta la gravedad, la actividad y el impacto que cause en cada paciente. El tratamiento antibiótico se administra por distintas vías según la recurrencia de la infección y las agudizaciones, representando la vía inhalada un acceso fundamental. Las medidas de fisioterapia, manejo de secreciones y soporte nutricional son básicas en el manejo de esta enfermedad.

Abstract

Bronchiectasis

Bronchiectasis is an anatomical abnormality characterized by permanent, irreversible dilation of the bronchi, causing an accumulation of mucous and with it, repeated episodes of inflammation and lower respiratory tract infection that leads to significant morbidity and mortality. It is the third most common chronic inflammatory disease of the respiratory tract after COPD and asthma. Its causes are varied; the most common are infections and idiopathic causes. Its habitual clinical course is chronic cough and expectoration. A diagnosis is made via computed tomography. Complications such as respiratory failure and hemoptysis may arise during its course. The management of this illness is multidisciplinary, taking into account the severity, activity, and impact it has on each patient. Antibiotic treatment is administered through different routes according to the recurrence of the infection and exacerbations; the inhaled route of administration is a fundamental method of access. Measures including physical therapy, secretion management, and nutritional support are key in managing this disease.

Concepto y etiopatogenia

Las bronquiectasias son una enfermedad pulmonar inflamatoria crónica caracterizada por presentar una dilatación permanente e irreversible de la vía aérea inferior¹. Esta alteración provoca un acúmulo de moco que causará un círculo vicioso de infecciones recurrentes e inflamación bronquial persistente. Esta patogenia fue descrita por Cole² y se caracteriza por un daño sobre el epitelio de las vías respiratorias,

con una reducción en el aclaramiento mucociliar y el consiguiente acúmulo de mucosidad secretada como respuesta de defensa por medio de proteasas (como la elastasa neutrofílica) y otros agentes nocivos, con un aumento de neutrófilos, factor de necrosis tumoral alfa, interleuquina (IL) 1-beta, IL-6, IL-8 y factor estimulador de colonias de granulocitos. La movilización de neutrófilos está mediada por la IL-8 y el leucotrieno B₄, que actúan como factores quimiotácticos³. Como consecuencia, esto se asociará con un declive progresivo de la función pulmonar, un deterioro de la calidad de vida y un incremento de la morbimortalidad (fig. 1).

Las bronquiectasias constituyen la tercera enfermedad inflamatoria crónica de la vía aérea, después de la enfermedad pulmonar obstructiva crónica (EPOC) y del asma, con

*Correspondencia

Correo electrónico: alonsovillaresm@hotmail.com

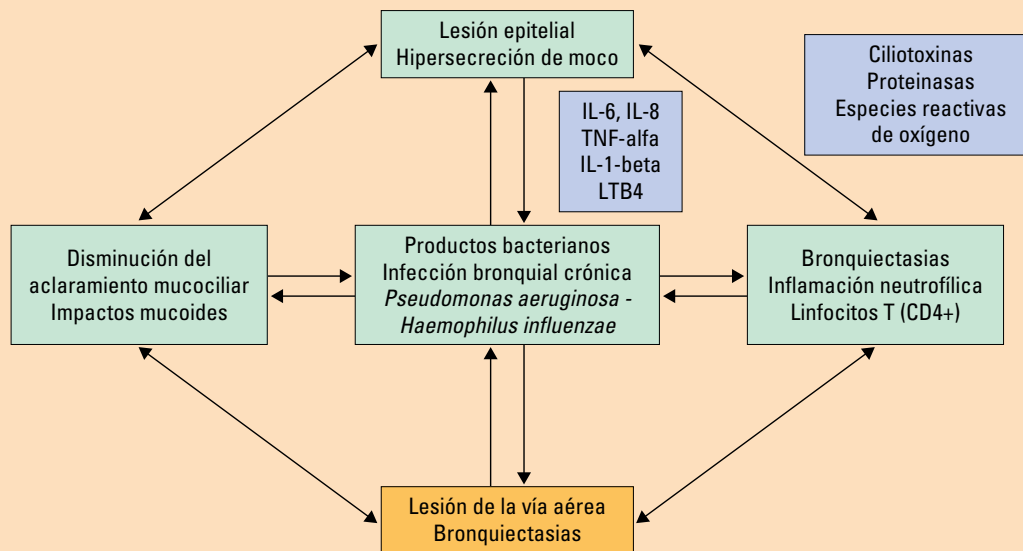


Fig. 1. Patogenia de las bronquiectasias. IL: interleuquina; LTB4: leucotrieno B4; TNF: factor de necrosis tumoral. Adaptada de Fuschillo S, et al³.

una prevalencia de entre 42 y 566 casos por cada 100000 habitantes, siendo más frecuentes en mujeres y personas de edad avanzada. Existe un importante infradiagnóstico, aunque en los últimos años se está produciendo un incremento en el número de casos por la cronicidad de las enfermedades y el mayor número de tomografías computarizadas de alta resolución (TCAR) que se realizan^{1,4}.

Clasificación

El origen y/o la causa de las bronquiectasias son diversos (tabla 1). Las más frecuentes y estudiadas son las bronquiectasias secundarias a infecciones microbianas. Las de causa desconocida o idiopáticas oscilan entre el 24,2%-44,8% de los casos y una buena parte estarían relacionadas con déficits inmunológicos selectivos, reflujo gastroesofágico, infecciones de la infancia que el paciente no recuerda, enfermedades congénitas u otras enfermedades respiratorias como la EPOC o el asma¹.

Manifestaciones clínicas

Los pacientes con bronquiectasias presentan tos crónica (41%-100%), expectoración abundante habitual (46%-76%) o intermitente (20%-38%) e infecciones respiratorias de repetición, pudiendo permanecer asintomáticos entre un episodio y otro. Otros síntomas son la disnea, la hemoptisis, el dolor torácico intermitente y la astenia. Las acropaquias son raras y surgirán en estadios evolucionados, junto con la desnutrición. La existencia de sinusitis debe hacer considerar la existencia de una discinesia ciliar o de una inmunodeficiencia primaria¹. La auscultación pulmonar puede ser desde normal hasta presentar roncus, crepitantes y/o sibilancias⁵.

TABLA 1
Etiología y enfermedades asociadas a las bronquiectasias

Postinfecciosas (30%)	Bacterias, tuberculosis, micobacterias no tuberculosas, virus y hongos
Asociadas a enfermedad respiratoria crónica (6,3%-13,7%)	Enfermedad pulmonar obstructiva crónica (3,9%-7,8%), asma bronquial (1,4%-5,4%)
Inmunodeficiencias (5-9%,4%)	Primarias: déficits cuantitativos o cualitativos humorales, celulares o combinados Secundarias: neoplasias, VIH, otros virus, tratamientos biológicos e inmunosupresores
Asociadas a enfermedades sistémicas (1,4%-3,8%)	Artritis reumatoide, lupus, síndrome de Sjögren, síndrome de Marfan, policondritis recidivante, espondilitis anquilopoyética, sarcoidosis, enfermedad inflamatoria intestinal
Hipersensibilidad (0,9%-2,6%)	Aspergilosis broncopulmonar alérgica
Discinesias ciliares (2,5%-2,9%)	Discinesia ciliar primaria, síndrome de Young
Causas locales (obstructivas) (< 1%)	Intrínsecas (tumores, cuerpos extraños, estenosis) Extrínsecas (tumores, adenopatías)
Posttrasplantes (< 1%)	Bronquiolitis obliterante o enfermedad injerto contra huésped
Neumonitis postinflamatoria (< 1%)	Aspiración, reflujo gastroesofágico, radioterapia, inhalación de gases tóxicos o drogas
Otras (< 1%)	Síndrome de las uñas amarillas, panbronquiolitis difusa, síndrome de Swyer-James, defectos congénitos del árbol traqueobronquial, endometriosis, amiloidosis

VIH: virus de la inmunodeficiencia humana. Modificada de Martínez-García MÁ, et al¹.

Complicaciones

Debido a su potencial gravedad y complejidad, las bronquiectasias pueden causar diversas complicaciones. La insuficiencia respiratoria es más frecuente cuanto más ha progresado la evolución de la enfermedad y la amplitud de la afectación es mayor. La hemoptisis es común durante los episodios infecciosos. Si es inferior a 10 ml, es suficiente con tratar la agudización, evitando los tratamientos inhalados y la fisioterapia respiratoria hasta 48 horas después de su resolución. En casos moderados o graves se debe realizar una broncoscopia con el

fin de localizar el sangrado, evaluarlo y tratarlo, valorando una embolización selectiva de las arterias bronquiales y descartar complicaciones como puede ser la existencia de un tumor. Si la embolización es ineficaz, el último recurso será la resección quirúrgica si la pérdida hemática es abundante y el lugar del sangrado está bien delimitado⁶.

Se han asociado enfermedades vasculares como la cardiopatía isquémica, la enfermedad cerebrovascular y la hipertensión pulmonar y, por otra parte, también el dolor torácico y/o costal, la depresión y la ansiedad⁷. Otras complicaciones son el neumotórax, la amiloidosis, la sepsis y la insuficiencia renal¹.

Diagnóstico

Desde el punto de vista analítico, en el manejo habitual es imprescindible realizar un hemograma, examen de fibrinógeno, pruebas de velocidad de sedimentación globular (VSG) y proteína C reactiva (si es mayor de 2,7 mg/l predice bien las exacerbaciones graves⁸), un proteinograma y las inmunoglobulinas (G, A, M, E)¹. En el esputo se solicitarán estudios bacteriológicos (cultivo de bacterias, micobacterias y hongos) y, si fuera posible, la elastasa neutrofílica⁹.

La radiografía de tórax tiene poca sensibilidad y especificidad, pero es la primera exploración que debemos realizar, también ante la sospecha de complicaciones (neumonías, neumotórax o atelectasias). La TCAR es la exploración diagnóstica de elección, tanto para el diagnóstico según los criterios de Naidich (tabla 2)¹⁰ como para valorar la morfología, la extensión y la progresión de la enfermedad¹. En cuanto a su morfología, pueden ser cilíndricas (las más frecuentes), varicosas o quísticas y, por su distribución, las predominantes en lóbulos superiores suelen ser debidas a tuberculosis, sarcoidosis y fibrosis quística; las que se encuentran en lóbulo medio y llingula son debidas a micobacterias atípicas, discinesia ciliar primaria y síndrome de distrés respiratorio agudo; las centrales son originadas por aspergilosis broncopulmonar alérgica, traqueobroncomegalia, sarcoidosis y fibrosis quística y las localizadas en los lóbulos inferiores idiopáticas originadas, por fibrosis pulmonar, EPOC y aspiración¹¹.

Las pruebas de función respiratoria pueden mostrar diversos patrones espirométricos, aunque el más frecuente es

el trastorno ventilatorio obstructivo, no reversible, con capacidad vital forzada normal o ligeramente reducida; así como un ligero descenso de la capacidad de difusión pulmonar del monóxido de carbono¹².

El diagnóstico diferencial clínico hay que realizarlo con otras patologías respiratorias crónicas o de larga evolución que causen síntomas parecidos como la EPOC, el asma, la fibrosis quística, la bronquiolitis obliterante, la bronquitis crónica y las infecciones pulmonares de lenta resolución. Desde el punto de vista radiológico, se deben considerar enfermedades pulmonares quísticas (histiocitosis X, linfangioleiomiomatosis, esclerosis tuberosa, neumonía intersticial linfocítica), con destrucción del parénquima (enfermedad intersticial avanzada, enfisema pulmonar centroacinar, bullas múltiples) o cavitadas (abscesos pulmonares, neumonía por *Pneumocystis jirovecii*, neumatoceles por infección por *Staphylococcus aureus*, afectación por micobacterias, hongos y parásitos, carcinoma bronquioloalveolar, metástasis pulmonares, linfoma pulmonar, amiloidosis, neumonía intersticial descamativa, alveolitis alérgica extrínseca, granulomatosis con poliangéititis, enfermedad por depósito de cadenas ligeras, neurofibromatosis, émbolos pulmonares sépticos, pseudoquistes postraumáticos)¹.

Valoración

Para llevar a cabo una completa y correcta valoración de las bronquiectasias, esta habrá de ser multidimensional, teniendo en cuenta su gravedad, actividad e impacto con las escalas, índices y otras mediciones y consideraciones que aparecen en la figura 2⁸. La escala clínica multidimensional E-FACED (tabla 3) es la más recomendada por su facilidad de uso y manejo clínico; siendo otra escala más completa la BSI (*Bronchiectasis Severity Index*)¹.

Estrategia terapéutica

Tratamiento etiológico

Si se conoce la causa se realizará un tratamiento dirigido, siempre que sea posible. Por ejemplo¹³:

1. Fibrosis quística: moduladores del CFTR (*cystic fibrosis transmembrane conductance regulator*), DNasa.
2. Déficit de alfa-1 antitripsina: no fumar y administrar alfa-1 antitripsina intravenosa en fenotipos PIZZ.
3. Discinesia ciliar primaria: técnicas de aclaramiento mucociliar.
4. Inmunodeficiencias: inmunoglobulinas intravenosas/subcutáneas.
5. Aspergilosis broncopulmonar alérgica: corticoides orales, antifúngicos.
6. Infección por micobacterias no tuberculosas: antibioterapia según las guías clínicas.
7. Panbronquiolitis difusa: macrólidos.
8. Obstrucción bronquial: cirugía o dilatación bronquial.
9. Reflujo gastroesofágico: inhibidores de la bomba de protones.

TABLA 2

Signos radiológicos de las bronquiectasias

Signos directos	Signos indirectos
Dilatación bronquial: índice broncoarterial mayor de 1	Engrosamiento peribronquial
Anormalidades del contorno bronquial	Impactos mucoides
Signo del anillo de sello (corte transversal)	Estructuras tubulares o en forma de Y
Raíl de tranvía (corte horizontal)	Opacidades redondeadas o ramificadas (corte transversal)
Ristra de perlas (corte horizontal)	Niveles hidroaéreos
Quistes arracimados	Patrón en mosaico
Falta de afilamiento bronquial	Nódulos centrolobulillares, nódulos en árbol en brote
Visualización de bronquios periféricos	Áreas focales de atrapamiento aéreo
A menos de 1 cm de la pleura costal	Atelectasias/consolidación
En contacto con la pleura mediastínica	

Adaptada de Naidich DP, et al⁸.

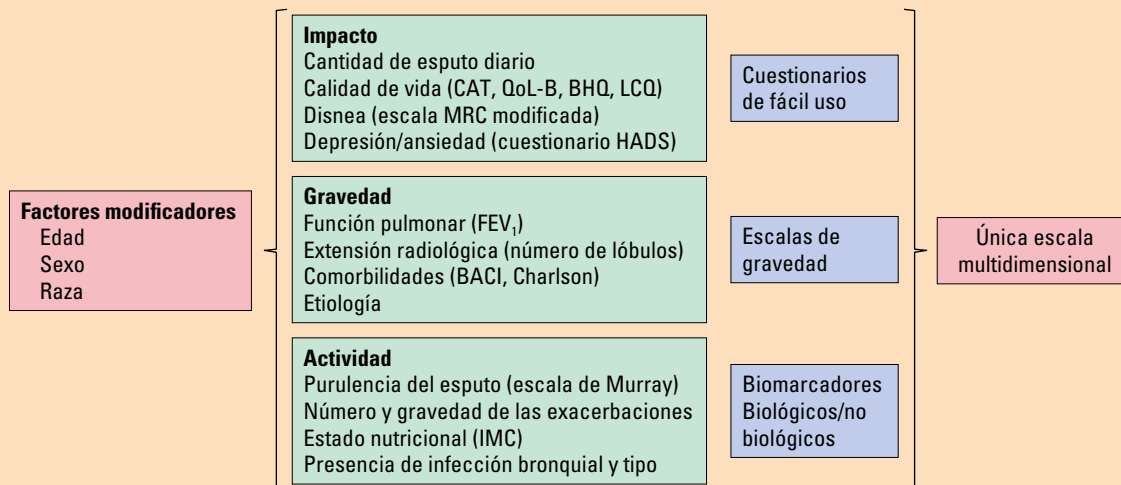


Fig. 2. Propuesta de valoración multidimensional de las bronquiectasias (gravedad + actividad + impacto). BACI: *Bronchiectasis Aetiology Comorbidities Index*; BHQ: *Bronchiectasis Health Questionnaire*; CAT: *COPD assessment test*; FEV₁: volumen espiratorio máximo en el primer segundo; HADS: *Hospital Anxiety and Depression Scale*; IMC: índice de masa corporal; LCQ: *Leicester Cough Questionnaire*; MRC: *Medical Research Council*. Tomada de Girón RM, et al⁸.

TABLA 3
Escala pronóstica multidimensional E-FACED

Variable	Valores	Puntuación
Exacerbaciones con ingreso (año previo)	No	0
	Al menos 1	2
FEV ₁ (% predicho)	Al menos el 50%	0
	Menos del 50%	2
Edad (Age)	< 70 años	0
	> 70 años	2
Colonización por <i>Pseudomonas aeruginosa</i>	No	0
	Sí	1
Extensión radiológica (número de lóbulos)	1-2 lóbulos	0
	Más de 2 lóbulos	1
Disnea (escala MRC modificada)	0-2	0
	3-4	1

FEV₁: volumen espiratorio máximo en el primer segundo; MRC: *Medical Research Council*. Rango total de creciente gravedad de 0-9 puntos: 0-3 leves; 4-6 moderadas; 7-9 graves. Tomada de Martínez-García MÁ, et al¹.

10. Enfermedades asociadas (EPOC, asma, enfermedades sistémicas, enfermedad inflamatoria intestinal, etc.): tratamiento de la enfermedad de base.

Tratamiento de la primoinfección

El objetivo es conseguir la erradicación bacteriana en la primera vez en la historia natural de las bronquiectasias. Ningún protocolo de erradicación ha demostrado superioridad sobre otro. Si fracasan 3 estrategias de tratamiento, hay que aplicar el protocolo de la infección bronquial crónica¹³.

Pseudomonas aeruginosa

La infección bronquial crónica por *Pseudomonas aeruginosa* se ha visto asociada a una progresión de la enfermedad y a un mayor descenso de la función pulmonar¹⁴. Se recomienda

erradicar este microorganismo desde el primer aislamiento en el esputo (recomendación fuerte, calidad de la evidencia baja). Este tratamiento se realiza con ciprofloxacino 750 mg cada 12 horas por vía oral durante 3 semanas. En el caso de bronquiectasias graves (escala E-FACED 6-9 puntos) y pacientes inmunodeprimidos, hay que añadir un antibiótico inhalado (aztreonam lisina o colistimetato de sodio o tobramicina) durante 3 meses. Si aparece alergia o intolerancia al ciprofloxacino, solamente se administrará un antibiótico inhalado durante 3 meses, excepto en los casos graves y en pacientes inmunodeprimidos donde se emplearán, desde el inicio, además del antibiótico inhalado, uno o 2 antibióticos intravenosos con actividad antipseudomonas, durante 2-3 semanas según el antibiograma. En el caso de que coincida con una agudización con ingreso hospitalario, se recomienda emplear antibióticos intravenosos¹³.

Hay que realizar un cultivo de esputo mensual durante los 3 primeros meses tras finalizar el tratamiento y después cada 2 meses durante un año. Si a lo largo del primer año reaparece *Pseudomonas aeruginosa* en el cultivo de esputo, habrá que considerarlo como un fracaso de la erradicación, y hay que comenzar con un antibiótico inhalado, volver a pautar ciprofloxacino y un antibiótico inhalado si estos ya se empleaban previamente o usar ciprofloxacino y un antibiótico inhalado distinto al inicial. Si fallan 2 o más combinaciones de antibióticos inhalados y orales, se aconseja pasar los antibióticos orales a intravenosos y mantener los inhalados¹³.

Staphylococcus aureus resistente a meticilina

Existen distintas opciones para aplicar de manera concomitante por vía oral: ácido fusídico 500 mg cada 12 horas, cotrimoxazol 160/800 mg cada 12 horas, rifampicina 600 mg al día, clindamicina 300 mg cada 12 horas, linezolid 600 mg cada 12 horas (no se debe combinar con rifampicina, porque disminuye sus niveles), tedizolid 200 mg al día o vancomicina

(intravenosa, administrada por vía inhalada, tratamiento continuo, 250 mg, 2 veces al día) durante 2 semanas, excepto tedizolid (6 días). Si persiste el microorganismo, se debe pasar a la vía intravenosa¹³.

Otros microorganismos potencialmente patógenos

Se tratarán durante 2 semanas en función de la clínica, el paciente y el tipo de microorganismo, y se guiará el tratamiento según el antibiograma¹³.

Tratamiento de la infección bronquial crónica

La infección bronquial crónica se produce cuando hay un aislamiento de 3 o más cultivos consecutivos positivos para un mismo microorganismo potencialmente patógeno en al menos 6 meses, en muestras separadas entre sí por al menos un mes¹. Se recomienda el tratamiento antibiótico en todos los pacientes con infección bronquial crónica por *Pseudomonas aeruginosa* (recomendación fuerte, calidad de la evidencia moderada) y aquellos con una infección bronquial crónica por otros microorganismos potencialmente patógenos (MPP) que hayan sufrido al menos 2 agudizaciones ambulatorias o una con necesidad de ingreso hospitalario durante el año previo, un deterioro claro de la función respiratoria o de la calidad de vida señalado por un empeoramiento de los síntomas (recomendación fuerte, calidad de la evidencia baja). Entre todos los protocolos de tratamiento, no hay ninguno que haya probado su superioridad frente a los demás¹³.

Pseudomonas aeruginosa

Se puede utilizar tratamiento inhalado con aztreonam lisina o ciprofloxacino o colistimetato de sodio o gentamicina o tobramicina de manera continua o intermitente (*on-off*). En la afectación pulmonar moderada-grave o en la respuesta insuficiente en los ciclos *on-off* se podrán emplear los antibióticos inhalados de manera continua, alternándolos/rotándolos sin períodos de descanso entre ellos o con intervalos *off* más cortos de 28 días. Si a pesar del tratamiento inhalado persiste el mal control clínico, asociar un antibiótico por vía oral o intravenosa con actividad antipseudomonas, según la sensibilidad, a demanda o en ciclos¹³.

Staphylococcus aureus resistente a meticilina y *Stenotrophomonas maltophilia*

Administrar vancomicina (formulación intravenosa administrada por vía inhalada) 250 mg cada 12 horas en tratamiento continuo o colistimetato (solución para inhalación), respectivamente, y si no es suficiente o no lo tolera se añadirá o sustituirá cotrimoxazol 160/800 mg cada 12 horas por vía oral¹³.

Otros microorganismos potencialmente patógenos

Pautar gentamicina (formulación intravenosa administrada por vía inhalada) 80 mg cada 12 horas en tratamiento continuo o cualquiera de los antibióticos específicos para inhalación empleados en la infección crónica por *Pseudomonas aeruginosa* o según la sensibilidad del MPP y, si no fuera suficiente, se probará con otras formulaciones intravenosas de antibióticos administrados por vía inhalada¹³.

Tratamiento inhalado

Se recomienda frente a las administraciones sistémicas (recomendación fuerte, calidad de la evidencia moderada) debido a su elevada efectividad (reducción significativa de la carga bacteriana, disminución de la inflamación local, mejoría de la calidad de vida y disminución del número de agudizaciones) y buen perfil de seguridad (altas concentraciones del antibiótico en el lugar de la infección con mínimos efectos secundarios sistémicos y menor tasa de resistencias)¹³. Respecto a los nebulizadores, los inhaladores de polvo seco requieren menos tiempo de inhalación y de limpieza, no necesitan conexión eléctrica o pilas para su uso, son más pequeños y ligeros, no precisan refrigeración y su depósito orofaríngeo es más alto¹⁵. La primera dosis debe administrarse supervisada tras la broncodilatación porque puede producir broncoespasmo, disnea o tos. Habrá que extremar las precauciones si existe hemoptisis de repetición, hiperreactividad bronquial y/o afectación pulmonar grave¹³.

La elección del antibiótico se realizará según el tipo de MPP que cause la infección, no según las sensibilidades antibióticas (por vía inhalada se alcanzan elevadas concentraciones del antibiótico en la vía aérea), pautándolo de forma indefinida mientras que el riesgo/beneficio sea favorable y monitorizando su efectividad con la obtención y mantenimiento de un esputo lo menos purulento posible y la disminución de las agudizaciones, junto con cultivos con recuento bacteriano¹³. El empleo de los antibióticos inhalados será tras los broncodilatadores, la solución salina hipertónica y la fisioterapia respiratoria, en ese orden¹³. En la tabla 4 se muestran los distintos tipos de antibióticos inhalados.

Macrólidos

La azitromicina en pautas de 500 mg al día, 3 días alternos por semana se recomienda en pacientes con 2 o más agudizaciones al año (recomendación fuerte, calidad de la evidencia elevada) por su efecto antibiótico y antiinflamatorio¹³.

Corticoides y broncodilatadores inhalados

Los corticoides inhalados se emplearán en el asma, en la hiperrespuesta bronquial o si hay broncorrea importante (recomendación fuerte, calidad de la evidencia baja), los beta-2 agonistas de acción prolongada si hay obstrucción al flujo aéreo sintomática (recomendación fuerte, calidad de la evidencia moderada) y los antagonistas muscarínicos de acción prolongada únicamente con asma o EPOC coexistentes¹³.

Suero salino hipertónico

Se pueden administrar inhalaciones de 5 ml al 6%-7% cada 12-24 horas si hay expectoración superior a 10 ml al día o 2 o más agudizaciones anuales, durante al menos 3 meses y con una primera administración supervisada (recomendación fuerte, calidad de la evidencia moderada)¹³.

TABLA 4

Antimicrobianos específicos para inhalación

Antimicrobiano y formulación	Dosis, posología	Tiempo de administración	Sistema de inhalación
Amicacina inhalada	400 mg, una vez/día, 28 días de tratamiento seguido de 28 de descanso	11-13 minutos	Sistema de nebulización e-Flow®
Aztreonam lisina, solución para inhalación	75 mg, 3 veces/día, 28 días de tratamiento seguido de 28 de descanso	2-3 minutos	Sistema de nebulización e-Flow® (Altera®)
Ciprofloxacino solución para inhalación	150 mg (liposomal), 60 mg (no liposomal), una vez/día, 28 días de tratamiento seguido de 28 de descanso	No hay datos	Nebulizador jet (PARI LC Sprint®)
Ciprofloxacino, polvo seco para inhalación	32,5 mg, 2 veces/día, 14 días de tratamiento seguido de 14 de descanso	No hay datos	Inhalador T-326®
Colistimetato, polvo seco para inhalación	1662500 de U (125 mg de colistimetato), 2 veces/día, tratamiento continuo	1-2 minutos	Turbospin®
Colistimetato solución para inhalación	2 millones de U (1 millón = 80 mg de colistimetato), 2 veces/día, tratamiento continuo	Variable, dependiendo del nebulizador	Sistema de nebulización e-Flow®, PARI LC plus®
	1 millón de U, 2 veces/día, tratamiento continuo	3,7 ± 2,3 minutos	I-neb AAD®
Levofloxacino	240 mg, 2 veces/día, 28 días de tratamiento seguido de 28 de descanso	5 minutos	Sistema de nebulización e-Flow® (Zirela®)
Tobramicina, polvo seco para inhalación	112 mg, 2 veces/día, 28 días de tratamiento seguido de 28 de descanso	En torno a 6 minutos	Inhalador T-326®
Tobramicina, solución para inhalación	300 mg/4 o 5 ml, 2 veces/día, 28 días de tratamiento seguido de 28 de descanso	Variable, dependiendo del nebulizador	Sistema de nebulización e-Flow®, PARI LC plus®

Tomada de Martínez-García MÁ, et al¹³.

Drenaje de secreciones

Está indicado en pacientes con tos productiva y exacerbaciones (recomendación fuerte, calidad de la evidencia elevada), mientras que se contraindica en situaciones de inestabilidad, hemoptisis, broncoespasmo, hipertensión intracraneal, neumotórax y cirugía ocular reciente. En el caso de ser técnicas aplicadas sobre el tórax directamente, estarían contraindicadas en alteraciones óseas como metástasis, osteoporosis o fracturas costales¹³.

Mucolíticos

No hay evidencia para recomendarlos (recomendación fuerte, calidad de la evidencia baja)¹³. No obstante, se puede utilizar N-acetil cisteína y valorar el efecto en cada paciente.

Ejercicio físico y rehabilitación respiratoria

Se recomienda en pacientes estables con disnea mayor de 1 según la escala modificada del *Medical Research Council* (mMRC) (recomendación fuerte, calidad de la evidencia moderada)¹³.

Nutrición

Un índice de masa corporal (IMC) menor de 20 kg/m² es un marcador independiente de supervivencia en bronquiectasias, y la pérdida de masa magra implica más complicaciones y mortalidad, por lo que se debe realizar una valoración nutricional dentro de la evaluación integral de los pacientes con bronquiectasias en cada revisión.

Es necesario valorar suplementos orales si el IMC es inferior a 20 kg/m² o mayor de 20 kg/m² pero con pérdida

de peso rápida, sobre todo por agudizaciones e ingresos. Se recomiendan fórmulas poliméricas e hipercalóricas, y en casos de alto estrés metabólico (albúmina menor de 3,5 g/dl, reactantes de fase aguda elevados o agudizaciones) hiperproteicas¹³.

Profilaxis de la infección

Vacuna antigripal anual y antineumocócica conjugada 13-valente (recomendación fuerte, calidad de la evidencia moderada)¹³.

Tratamiento de la insuficiencia respiratoria crónica

Oxigenoterapia crónica domiciliar en situaciones de insuficiencia respiratoria crónica y ventilación mecánica no invasiva de forma individualizada en enfermos con hipercapnia crónica y episodios de acidosis respiratoria (recomendación fuerte, calidad de la evidencia baja)¹³.

Cirugía pulmonar

Habría que valorar la segmentectomía o lobectomía, en caso de bronquiectasias complicadas y bien localizadas, o hemoptisis graves.

El trasplante pulmonar se planteará con un volumen espirado en el primer segundo (FEV₁) menor del 30% o una pérdida rápida de la función pulmonar en pacientes graves, insuficiencia respiratoria crónica o hipercapnia, hipertensión pulmonar (presión sistólica de la arteria pulmonar mayor de 35 mmHg) y agudizaciones o complicaciones graves frecuentes como neumotórax o hemoptisis recidivantes¹³.

Agudizaciones

Se definen como un deterioro clínico agudo y mantenido caracterizado por un aumento de la tos habitual y cambios en el esputo (purulencia y/o incremento del volumen o viscosidad) que precisan modificaciones en el tratamiento habitual. Pueden acompañarse de aumento de la disnea, fiebre, astenia, anorexia, dolor torácico y hemoptisis. Suelen producirse cambios en la exploración respiratoria y caída significativa de la función pulmonar. Los patógenos más frecuentemente aislados son *Pseudomonas aeruginosa*, *Haemophilus influenzae*, *Streptococcus pneumoniae* (el más común si hay neumonía), *Staphylococcus aureus*, *Moraxella catarrhalis*, enterobacterias y virus (hasta en un 25%)¹³.

El tratamiento antibiótico (tablas 5 y 6) debe iniciarse en función del cultivo previo, si existe, y si no debe ser empírico, valorando el riesgo de infección por *Pseudomonas aeruginosa* (aislamientos previos, hospitalizaciones frecuentes, estancia reciente en la unidad de cuidados intensivos, ciclos repetidos de antibioterapia previa, enfermedad grave de base). Su administración será oral y su duración de 10 a 21 días en los casos leves, a excepción de azitromicina (3-5 días) y si es debida a *Pseudomonas aeruginosa* (14-21 días). El uso de antibióticos intravenosos solos o combinados durante 14-21 días se reserva para exacerbaciones graves y/o con microorganismos multirresistentes¹³. En esta situación, no son necesarios los fármacos inhalados que podrían incluso incrementar la hiperrespuesta bronquial.

Por otra parte, los broncodilatadores y corticoides sistémicos serán de utilidad, sobre todo si existe broncoespasmo. Es importante instaurar medidas para eliminar la mayor cantidad de secreciones por medio de su fluidificación y la fisioterapia respiratoria¹³. Los distintos tipos de soporte respiratorio en cada paciente deberán individualizarse en función de la situación clínica y el deterioro gasométrico.

Responsabilidades éticas

Protección de personas y animales. Los autores declaran que para esta investigación no se han realizado experimentos en seres humanos ni en animales.

TABLA 5

Tratamiento de la agudización leve de las bronquiectasias

Agudización leve (10-21 días)	Tratamiento de elección	Tratamiento alternativo
<i>Haemophilus influenzae</i>	Amoxicilina/ácido clavulánico 875/125 mg/8 h vía oral	Amoxicilina 1-2 g/8 h vía oral o Ciprofloxacino 750 mg/12 h vía oral o Azitromicina 500 mg/24 h vía oral (3-5 días*) o Cefditoreno 200-400 mg/12 h vía oral
<i>Staphylococcus aureus</i> sensible a meticilina (SASM)	Cloxacilina 500-1000 mg/6 h vía oral	Amoxicilina/ácido clavulánico 875/125 mg/8 h vía oral o Cotrimoxazol 160/800 mg/12 h vía oral
<i>Staphylococcus aureus</i> resistente a meticilina (SARM)	Linezolid 600 mg/12 h vía oral	Cotrimoxazol 160/800 mg/12 h vía oral o Clindamicina 300-450 mg/6-8 h vía oral o Tedizolid 200 mg/24 h vía oral
<i>Pseudomonas aeruginosa</i>	Ciprofloxacino 750 mg/12 h vía oral (14-21 días)	Levofloxacino 750 mg/24 h o 500 mg/12 h vía oral (14-21 días)

Modificada de Martínez-García MÁ, et al¹³.

TABLA 6

Tratamiento de la agudización grave de las bronquiectasias

Agudización grave sin respuesta a vía oral o por microorganismos resistentes (14-21 días)	Tratamiento de elección	Tratamiento alternativo
<i>Haemophilus influenzae</i>	Amoxicilina/ácido clavulánico 1-2 g/ 200 mg/8 h IV	Ceftriaxona 2 g/24 h IV
<i>Staphylococcus aureus</i> sensible a meticilina (SASM)	Cloxacilina 1-2 g/4-6 h IV	Amoxicilina/ácido clavulánico 1-2 g/ 200 mg/8 h IV o Vancomicina 15-20 mg/kg/8-12 h IV
<i>Staphylococcus aureus</i> resistente a meticilina (SARM)	Linezolid 600 mg/12 h IV	Vancomicina 15-20 mg/kg/8-12 h IV o Ceftarolina 600 mg/12 h IV
<i>Pseudomonas aeruginosa</i>	Ceftazidima 2 g/8 h IV + Tobramicina 5-10 mg/kg/24 h IV	Imipenem 1 g/8 h IV o Piperacilina/tazobactam 4 g/8 h IV o Aztreonam 2 g/8 h IV o Cefepime 2 g/8 h IV o Meropenem 2 g/8 h IV o Ciprofloxacino 400 mg/12 h IV + Amicacina 15-20 mg/kg/24 h IV o Gentamicina 5-7 mg/kg/24 h IV o Ceftolozano/tazobactam 1-2 g/8 h IV

IV: intravenoso. Modificada de Martínez-García MÁ, et al¹³.

Confidencialidad de los datos. Los autores declaran que en este artículo no aparecen datos de pacientes.

Derecho a la privacidad y consentimiento informado. Los autores declaran que en este artículo no aparecen datos de pacientes.

Conflicto de intereses

Los autores declaran no tener ningún conflicto de intereses.

Bibliografía

● Importante ●● Muy importante

- ✓ Metaanálisis
- ✓ Artículo de revisión
- ✓ Ensayo clínico controlado
- ✓ Guía de práctica clínica
- ✓ Epidemiología

1. ●● Martínez-García MÁ, Máiz L, Oliveira C, Girón RM, de la Rosa D, Blanco M, et al. Normativa sobre la valoración y el diagnóstico de las bronquiectasias en el adulto. *Arch Bronconeumol*. 2018;54(2):79-87.
2. ● Fuschillo S, de Felice A, Balzano G. Mucosal inflammation in idiopathic bronchiectasis: Cellular and molecular mechanisms. *Eur Respir J*. 2008;31:396-406.
3. ● Cole PJ. Inflammation: a two-edged sword--the model of bronchiectasis. *Eur J Respir Dis Suppl*. 1986;147:6-15.
4. ● de la Rosa Carrillo D, Prados Sánchez C. Epidemiología y diversidad geográfica de las bronquiectasias. *Open Respir Arch*. 2020;2(3):215-25.
5. ● Barker AF. Clinical manifestation and diagnosis of bronchiectasis in adults. UpToDate 2021. Disponible en: www.uptodate.com [Consultado Feb 2022].
6. ● Cordovilla R, Bollo de Miguel E, Núñez Ares E, Cosano Povedano FJ, Herráez Ortega I, Jiménez Merchán R. Diagnóstico y tratamiento de la hemoptisis. *Arch Bronconeumol*. 2016;52(7):368-77.
7. ● Hill AT, Sullivan AL, Chalmers JD, De Soyza A, Elborn SJ, Floto AR, et al. British Thoracic Society Guideline for bronchiectasis in adults. *Thorax*. 2019;74Suppl1:1-69.
8. ● Girón RM, Martínez-Vergara A, Oscullo Yépez G, Martínez-García MÁ. Las bronquiectasias como enfermedad compleja. *Open Respir Arch*. 2020;2(3):226-34.
9. ● Chalmers JD, Moffitt KL, Suárez-Cuartin G, Sibila O, Finch S, Furrie E, et al. Neutrophil elastase activity in associated with exacerbations and lung function decline in bronchiectasis. *Am J Respir Crit Care Med*. 2017;195:1384-93.
10. ● Naidich DP, McCauley DI, Khouri NF, Stitik FP, Siegelman SS. Computed tomography of bronchiectasis. *J Comput Assist Tomogr*. 1982;6(3):437-44.
11. ● Milliron B, Henry TS, Veeraraghavan S, Little BP. Bronchiectasis mechanisms and imaging clues of associated common and uncommon diseases. *Radiographics*. 2015;35(4):1011-30.
12. ● Guan WJ, Gao YH, Xu G, Lin ZY, Tang Y, Li HM, et al. Characterization of lung function impairment in adults with bronchiectasis. *PLoS One*. 2014;9(11):e113373.
13. ●● Martínez-García MÁ, Máiz L, Oliveira C, Girón RM, de la Rosa D, Blanco M, et al. Normativa sobre el tratamiento de las bronquiectasias en el adulto. *Arch Bronconeumol*. 2018;54(2):88-98.
14. ● Martínez García MA, Soler Cataluña JJ, Perpiñá-Tordera M, Román-Sánchez P, Soriano J. Factors associated with lung function decline in adult patients with stable non-cystic fibrosis bronchiectasis. *Chest*. 2007;132(5):1565-72.
15. ● Máiz Carro L, Blanco-Aparicio M. Nuevos antibióticos inhalados y formas de administración. *Open Respir Arch*. 2020;2(3):251-64.