

# BASES DE LA MEDICINA CLÍNICA

Unidad 1:  
**RESPIRATORIO**

Tema 1.10.b:  
**BRONQUIECTASIAS**

Dr. Sergio Bozzo N.



## Introducción

---

Las **Bronquiectasias** constituyen una enfermedad respiratoria crónica caracterizada por la inflamación e infección persistentes de la vía aérea y que se manifiesta por alteraciones funcionales y clínicas, destacando la tos y la expectoración mucopurulenta crónicas. El diagnóstico se realiza mediante una tomografía axial computarizada de alta resolución de tórax que muestra vías aéreas dilatadas y de paredes engrosadas.

Clásicamente, esta condición ha sido definida por criterios morfológicos como las **dilataciones anormales y permanentes de bronquios de tamaño mediano** (etimológicamente del griego: *brankhos*, tubo; *ek*, más; *tasis*, dilatado), asociadas a varias condiciones, congénitas y adquiridas, sistémicas y respiratorias, tratables o incurables. Sin embargo, la sola presencia de bronquiectasias puede considerarse como una enfermedad, ya que, independiente de sus causas, se asocian a **inflamación e infección crónicas**, con un curso clínico característico y habitualmente progresivo, similar a otras enfermedades inflamatorias crónicas de la vía aérea. No obstante, para otros, se trata de un síndrome que se desarrolla en la progresión de “verdaderas enfermedades” que comparten el daño de la estructura bronquial.

Independiente de esta disquisición, se debe considerar a las bronquiectasias como una entidad clínica con relevancia propia, **crónica y progresiva**, que causa **deterioro de la calidad de vida** de quien la padece, asociarse a **requerimientos de atención de salud y menor sobrevida**. Su conocimiento adecuado debe permitir un **diagnóstico oportuno y un buen manejo que evite su progresión**.

## Epidemiología

---

Se desconoce la real incidencia de las bronquiectasias, por falta de registros confiables al respecto, sin embargo, se la considera una entidad **poco frecuente**. La población susceptible predominante es aquella con un **menor acceso a atención de salud y un tratamiento tardío de las infecciones respiratorias**. Por esto, las bronquiectasias son infrecuentes en países desarrollados y algo más frecuentes en países en vías de desarrollo de Sudamérica, África y Asia.

Se estima que la frecuencia de las bronquiectasias ha ido disminuyendo, sobre todo en los países desarrollados, gracias a la **mejoría de las condiciones nutricionales y sanitarias de la población, la disponibilidad de planes de inmunización, los programas de control de la tuberculosis y el mejor manejo antibiótico de las infecciones respiratorias**. Sin embargo, en contraposición, es de notar que la disponibilidad de Tomografía Axial Computarizada de tórax de alta resolución ha aumentado la sensibilidad diagnóstica, pesquisándose pacientes que en décadas pasadas no eran diagnosticados.

Varios estudios poblacionales han mostrado que las bronquiectasias son más frecuentes en edades medias y avanzadas de la vida, así como en las mujeres respecto de los hombres.

## Etiología

Hay muchas condiciones asociadas al desarrollo de bronquiectasias (ver Tabla 1). Sin embargo, los estudios etiológicos, incluso con amplia disponibilidad de recursos, **no logran determinar su origen en la mayoría de los casos**.

En general, se dice que las **infecciones broncopulmonares** son la causa más frecuente de bronquiectasias, lo que es particularmente evidente en países “en vías de desarrollo”. En países desarrollados, destacan otras causas, como son la Fibrosis quística y los trastornos inmunitarios, entre otros.

<b>Tabla 1: Condiciones asociadas con el desarrollo de bronquiectasias</b>	
<b>Infecciones</b>	<p><u>Niños</u>: sarampión, bronconeumonía por adenovirus, coqueluche (<i>Bordetella pertussis</i>), virus respiratorio sincicial, tuberculosis.</p> <p><u>Adulto</u>: neumonía por <i>Staphylococcus aureus</i>, <i>Haemophilus influenzae</i>, <i>Klebsiella sp</i>; hongos endémicos, aspiraciones recurrentes, tuberculosis.</p>
<b>Fibrosis quística</b>	
<b>Disfunción ciliar</b>	<p>Discinesia ciliar primaria</p> <p>Síndrome de Kartagener (situs inversus, sinusitis a repetición y bronquiectasias)</p>
<b>Aspergilosis broncopulmonar alérgica</b>	
<b>Inmunodeficiencias</b>	<p>Déficit de inmunoglobulinas (Hipogamaglobulinemias primarias y secundarias)</p> <p>Déficit de complemento</p> <p>Enfermedad granulomatosa crónica</p>
<b>Obstrucción focal</b>	<p>Cuerpo extraño</p> <p>Tumores endobronquiales</p> <p>Síndrome del lóbulo medio</p>
<b>Deficiencia de alfa 1 anti tripsina</b>	
<b>Reflujo gastroesofágico severo con aspiración</b>	
<b>Enfermedades autoinmunes</b>	<p>Artritis reumatoidea</p> <p>Síndrome de Sjögren</p>
<b>Enfermedad pulmonar difusa</b>	<p>Sarcoidosis</p> <p>Fibrosis pulmonar idiopática</p>
<b>Post-transplante</b>	<p>Corazón</p>

Corazón-pulmón
<b>Displasia broncopulmonar</b>
<b>Daño por inhalación</b>
Humo de tabaco, Dióxido de nitrógeno, amonio
Paraquat, talco, silicatos
<b>Misceláneas</b>
Síndrome de Young (rinosinusitis, bronquiectasis y azoospermia obstructiva con espermatogénesis normal)
Síndrome de Swyer-James (pulmón hiperlúcido unilateral)
Síndrome de Mounier-Kuhn (tráqueo-broncomegalia )
Síndrome de Williams-Campbell (déficit de cartílago bronquial)
Síndrome de las uñas amarillas (alteraciones ungueales, linfedema y enfermedad sinusal y pleuropulmonar)
Secuestro pulmonar
Panbronquiolitis crónica

La **Fibrosis Quística** es la enfermedad hereditaria letal más frecuente en raza blanca. Se transmite de manera autosómica recesiva y se produce por una mutación en el gen que codifica la proteína reguladora de la conductancia transmembrana de la FQ (CFTR)<sup>1</sup>. El defecto de la proteína provoca un trastorno del transporte de cloro y sodio por las células de los epitelios, generándose un gran espesamiento de las secreciones, que determina daños en los epitelios secretores, siendo los principales órganos afectados pulmón, páncreas, hígado, piel y aparato reproductor masculino.

La expresión fenotípica de la enfermedad varía ampliamente, desde formas leves a severas. Las características clínicas más frecuentes derivan de la infección pulmonar persistente, la insuficiencia pancreática exocrina y los niveles elevados del cloruro en el sudor (ver Tabla 2).

La fibrosis quística se caracteriza por **bronquiectasias severas y progresivas**. La enfermedad pulmonar como forma de presentación primaria de la enfermedad ocurre en aproximadamente un 40% de los casos de Fibrosis Quística. Los síntomas respiratorios de la enfermedad comienzan habitualmente en etapas tempranas de la vida, aunque la mitad de los casos ocurre hasta la segunda o tercera década de la vida.

El **test del sudor con pilocarpina** es el gold estándar para el diagnóstico de Fibrosis Quística, siendo positivo cuando se encuentran valores superiores a 60 mEq/l de cloro en el sudor.

**Tabla 2: Manifestaciones de Fibrosis quística en adolescentes y adultos**

- Bronquiectasias
- Hipocratismo digital
- Dolor abdominal recurrente
- Pancreatitis crónica
- Síndrome de obstrucción intestinal distal
- Cirrosis hepática e hipertensión portal

- Retardo del crecimiento
- Esterilidad masculina con azoospermia
- Disminución de la fertilidad en mujeres

La **Disquinesia Ciliar Primaria** es un trastorno congénito que se manifiesta por defectos en su ultraestructura y que desencadena alteraciones en la función de barrido ciliar, con o sin situs inversus. Es un trastorno infrecuente (incidencia en población blanca de uno cada 20.000-40.000 individuos), aparentemente con un patrón de herencia autosómico recesivo. La alteración de la función ciliar produce una alteración del aclaramiento mucoso sinusal y bronquial que llevan a infección e inflamación crónicas con otitis y sinusitis a repetición y bronquiectasias. Un 50% de los varones afectados tiene, además, esterilidad. La asociación de dextrocardia o *situs inversus* completa el cuadro descrito por Kartagener, lo que se observa en algo menos de la mitad de los pacientes con discinesia ciliar. La gravedad de las manifestaciones clínicas en estos casos es variable, si bien la mayoría de los pacientes no muestra compromiso intenso, siendo de buen pronóstico a largo plazo.

La **Aspergilosis Broncopulmonar Alérgica (ABPA)** es una enfermedad infrecuente, si bien es la causa reconocida más común de micosis broncopulmonar alérgica. Se caracteriza por una respuesta inmunológica exagerada, predominantemente de hipersensibilidad inmediata o por formación de complejos inmunes, a la colonización de la vía aérea por alguna especie de *Aspergillus* (generalmente *A. fumigatus*).

Debe sospecharse ABPA en **pacientes atópicos, asmáticos o con fibrosis quística** y que se presentan con cuadros de neumonía en los que la radiografía de tórax muestra **infiltrados pulmonares en los lóbulos superiores** y el hemograma, **eosinofilia**.

Si bien no hay un examen diagnóstico por sí mismo, hay criterios bien definidos (clínicos, de laboratorio e imagenológicos) para establecer el diagnóstico de ABPA (ver Tabla 3). La evolución natural de esta enfermedad se asocia a una disminución acelerada de la función pulmonar. Las bronquiectasias se consideran una complicación de la evolución progresiva y sin tratamiento de esta enfermedad.

En general se suele diagnosticar en adultos jóvenes, con antecedentes de atopia (rinitis, eccema, sensibilización a alimentos, inhalantes). Los casos leves pueden confundirse con asma bronquial extrínseco mientras que los crónicos pueden presentar síntomas más compatibles con bronquiectasias.

Dentro del tratamiento, los **corticoesteroides sistémicos** en altas dosis son el recurso principal y de elección, si bien los beneficios a largo plazo no son claros y se asocian a numerosos efectos secundarios.

**Tabla 3: Elementos diagnósticos de Aspergilosis broncopulmonar alérgica**

**Primarios:**

- Obstrucción bronquial episódica (asma)
- Eosinofilia en sangre periférica
- Reactividad cutánea inmediata frente a los antígenos de *Aspergillus fumigatus*
- Precipitinas contra los antígenos de *Aspergillus fumigatus*

- Aumento de la IgE sérica total
- Antecedentes de infiltrados radiológicos pulmonares (generalmente bilaterales y en lóbulos superiores)
- Bronquiectasias proximales (centrales)

**Secundarios:**

- *Aspergillus fumigatus* en cultivo de expectoración
- Antecedentes de expectoración de tapones mucosos
- Reactividad cutánea tardía frente a los antígenos de *Aspergillus fumigatus*

Para hacer el diagnóstico, se exige que el paciente presente al menos los primeros seis signos primarios.

## Patología

---

Las **bronquiectasias** se han definido clásicamente como un concepto anátomo-patológico: **dilataciones anormales y permanentes de bronquios** mayores a 2 mm a consecuencia de la destrucción de sus capas elástica y muscular. Así definidas, se pueden considerar como “cicatrices bronquiales con forma dilatada”, siendo signos de otras enfermedades, de variada naturaleza, pero con potencial destructivo bronquial. Generalmente son **difusas**, aunque hasta en un 30% de los casos pueden ser **localizadas**.

El evento inicial en la patogenia de las bronquiectasias es la **inflamación de la pared bronquial**. Las alteraciones estructurales de las bronquiectasias facilitan la infección bronquial, con la consiguiente progresión del daño tanto del bronquio como del parénquima pulmonar adyacente y perpetuación del proceso inflamatorio.

Una infección broncopulmonar aguda grave, intensa o prolongada, o por un patógeno agresivo, puede ser el evento inicial del desarrollo de bronquiectasias. En presencia de un déficit de los mecanismos defensivos, por disfunción ciliar o hipogamaglobulinemia, o acumulación de secreciones por obstrucción al drenaje o aumento de la viscosidad de las mucosidades, se facilita el desarrollo de infección e inflamación bronquial.

Es particularmente notorio y llama la atención el hecho que una minoría de los pacientes que tienen enfermedades que producen bronquiectasias, finalmente las desarrollan. Para explicar esto se ha postulado una predisposición o un déficit sub-clínico de los mecanismos de defensa que permiten la persistencia de la infección y la perpetuación del proceso inflamatorio.

Los mediadores inflamatorios liberados dañan la pared bronquial, aumentan su producción de mucus y deterioran la función mucociliar.

Independiente de su origen, las bronquiectasias son colonizadas por bacterias, lo que genera un círculo vicioso, al repetirse el ciclo infección-inflamación.

Es así como la inflamación crónica, generalmente acompañada de infección bacteriana, juega un rol clave no sólo en la patogénesis sino también en la progresión de las bronquiectasias. Hay una gran

migración de neutrófilos en respuesta a péptidos quimiotáticos, especialmente interleukina-8. Los gránulos de los neutrófilos contienen elastasa que, además de destruir las fibras elásticas del parénquima pulmonar, fijan complemento e inmunoglobulinas, estimulando la inflamación; y, estimulan la producción y secreción de mucus. La capacidad antielastasa de las secreciones de las vías aéreas (inhibidor de la secreción de leucoproteasas y alfa1 antiproteasa) es superada completamente.

Generalmente, un mayor grado de neutrófilos y de sus constituyentes granulares se correlaciona con la progresión de la apariencia de las secreciones: mucosas, mucopurulentas, purulentas.

A la histopatología se describe, característicamente, ectasia de la vía aérea cartilaginosa proximal con obliteración de las periféricas, por un proceso inflamatorio peribronquiolar. Generalmente no se observa bronquiolitis obliterativa ni destrucción de bronquiolos. Las vías aéreas comprometidas se hacen tortuosas, parcialmente rellenas y obstruidas por secreciones viscosas y purulentas. Las vías aéreas se dilatan a altas presiones transpulmonares y se estrechan durante la espiración forzada y la tos. A presiones transpulmonares normales, las vías aéreas proximales se dilatan por la pérdida de las estructuras elásticas, la que es en parches y no uniforme a lo largo de las paredes bronquiales. Dado que las vías aéreas tienden al colapso, hay una gran caída de presión a lo largo de las vías aéreas con paredes débiles, con lo que las secreciones purulentas e infectadas tienden a permanecer en la periferia, dilatando el lumen en forma de sacos.

Acompañando el desarrollo de las bronquiectasias hay alteraciones importantes de la circulación sanguínea de las vías aéreas. Hay que tener presente que la circulación bronquial es de origen sistémico (aorta y arterias intercostales) y que, a diferencia de circulación pulmonar, sus células endoteliales conservan la posibilidad de angiogénesis. Por esto, en asociación a las bronquiectasias hay una extensa angiogénesis, con congestión y engrosamiento de las paredes bronquiales, exudación y edema, con un alto tráfico de células, especialmente migración de células inflamatorias.

El flujo sanguíneo puede llegar a ser un porcentaje alto del gasto cardiaco (desde un valor normal de menos del 1% hasta cerca del 35%). Este aumento del flujo suele retornar mayoritariamente a las cavidades cardiacas izquierdas. El aumento de las presiones bronquiales puede mover a error: al monitorizar la presión capilar pulmonar con un catéter (falsa elevación de la presión) o al realizar una angiografía pulmonar (falsa imagen de embolia pulmonar).

Como consecuencia de las alteraciones patológicas de la arquitectura bronquial, las pruebas de función pulmonar revelan generalmente un aumento de la resistencia al flujo aéreo causado por el estrechamiento periférico de las vías aéreas y, en menor grado, las vías más proximales, distorsionadas, dilatadas y llenas de mucus.

## **Clasificación**

---

Hay varias clasificaciones de bronquiectasias (Moll 1932; Perry and King 1940; Reid 1950), basadas en hallazgos anatómicos y radiológicos. La utilidad de estas clasificaciones es bastante limitada en la práctica clínica, porque los cambios patológicos bronquiales correlacionan poco con los hechos epidemiológicos y clínicos.

Las bronquiectasias se clasifican, según Reid en:

- a) Cilíndricas: dilatación uniforme hasta que el lumen adquiere su diámetro transversal normal bruscamente
- b) Quísticas o saculares: las dilataciones aumentan hacia la periferia, terminando en un fondo de saco ciego. Las divisiones bronquiales se reducen hasta en un 25% de lo normal.
- c) Varicosas: patrón de dilatación irregular, con alternancia de estrecheces.

En un mismo paciente pueden coexistir estas tres formas. Las formas quísticas son las más graves.

## Cuadro clínico

---

Las manifestaciones clínicas de las bronquiectasias son atribuibles a ellas mismas, o bien, a sus causas o complicaciones.

El cuadro clínico probablemente más representativo y frecuente es de **evolución crónica y generalmente progresiva**, caracterizado por **la tos y la expectoración**, con frecuentes exacerbaciones que demandan de tratamiento antibiótico y, a veces, hospitalización.

La progresión de este síndrome o enfermedad es prácticamente de regla: el mayor compromiso tanto anatómico como funcional y clínico deriva en un deterioro de la calidad de vida, con desarrollo de importantes limitaciones: disnea progresiva de esfuerzos, desnutrición, insuficiencia respiratoria y *cor pulmonale*.

Entre los síntomas más típicos se incluyen: tos crónica con expectoración purulenta, fiebre, compromiso del estado general (astenia, adinamia, anorexia, fatigabilidad fácil) y baja de peso. Cuando las bronquiectasias son avanzadas o se asocia enfisema puede haber disnea. La hemoptisis es frecuente, generalmente leve o como expectoración hemoptoica. Ocasionalmente, la hemoptisis puede ser cuantiosa con riesgo vital (ver Tabla 4).

Se destaca el concepto clásico de **broncorrea** que es la expectoración cuantiosa, eliminada en el curso de un día (a diferencia de la vómica, que es la eliminación de una sola vez). En contexto de cuadro clínico crónico es sugerente de bronquiectasias. La broncorrea aguda es sugerente de absceso pulmonar.

En ciertas causas, como son la fibrosis quística, el déficit de inmunoglobulinas y las alteraciones ciliares, hay, además, frecuentemente, compromiso de las cavidades paranasales, lo que conlleva a manifestaciones de congestión de la vía aérea superior (rinorrea, descarga posterior, cefalea).

La asociación de compromiso nasosinusal, en forma de rinosinusitis, y bronquial en forma de bronquiectasias, se puede observar en la fibrosis quística, la discinesia ciliar primaria, el déficit de alfa-1-antitripsina y, en el infrecuente síndrome de Young.



**Tabla 4: Manifestaciones clínicas de bronquiectasias**

**De las bronquiectasias propiamente tales**

- Tos crónica
- Expectoración o broncorrea crónicas
- Compromiso del estado general
- Baja de peso
- Hemoptisis, expectoración hemoptoica
- Disnea de esfuerzo progresiva
- Disnea de reposo
- Fiebre
- Dolor torácico: asociado al esfuerzo de la tos o dolor pleurítico
- Hipocratismo digital: uñas en vidrio de reloj y acropaquia
- Alteraciones de la auscultación pulmonar: crepitaciones, roncus y/o sibilancias, estertores

**De sus causas**

- Infecciones a repetición
- Manifestaciones de enfermedad rinosinusal o pancreática
- *Situs inversus*, esterilidad

**De sus complicaciones**

Agudas:

- Neumonía, que puede ser recurrente
- Neumotórax
- Absceso pulmonar
- Empiema pleural

Crónicas:

- Anemia de enfermedad crónica
- Desnutrición
- Manifestaciones de insuficiencia respiratoria aguda o crónica
- Poliglobulia
- *Cor pulmonale*
- Insuficiencia cardíaca o renal

La **exacerbación aguda de las bronquiectasias** se puede presentar clínicamente como un cuadro sugerente de neumonía o de descompensación de una enfermedad respiratoria crónica. Eventualmente puede ser a través de una hemoptisis con riesgo vital (ver Tabla 5).

**Tabla 5: Manifestaciones de la exacerbación aguda de las bronquiectasias**

**Clínicos:**

- Aumento de la tos
- Aumento del volumen y/o la purulencia de la expectoración
- Aparición o aumento de disnea

- Hemoptisis
- Compromiso del estado general
- Fiebre
- Polipnea, taquicardia
- Cambios en la auscultación pulmonar: ruidos obstructivos, húmedos o secos
- Manifestaciones de apremio respiratorio: uso de musculatura accesorio, respiración paradojal
- Manifestaciones de insuficiencia respiratoria: cianosis, compromiso neurológico, cardiovascular, etc.

**Exámenes complementarios:**

- Radiografía de tórax con infiltrados pulmonares nuevos
- Deterioro de la pruebas de función pulmonar: gases arteriales, espirometría

## Diagnóstico

La clave del diagnóstico de bronquiectasias es una **historia clínica completa y cuidadosa, con énfasis en las manifestaciones clínicas sugerentes**. Se debe pensar dirigidamente en bronquiectasias en pacientes con neumonías de evolución tórpida o recurrente, cuando la expectoración sea particularmente viscosa y/o abundante (broncorrea) y en pacientes con limitación crónica del flujo aéreo de difícil manejo.

La asociación de expectoración purulenta abundante y crepitaciones, de evolución prolongadas, sin insuficiencia cardíaca ni enfermedad pulmonar intersticial difusa, es sugerente de bronquiectasias, más aún si se asocia hipocratismo digital.

El hallazgo en cultivo de expectoración de *Haemophilus spp*, *Staphylococcus aureus*, o un bacilo gram negativo aeróbico (especialmente *Pseudomonas aeruginosa*), también debe hacer pensar en bronquiectasias, si bien, pueden encontrarse en otras enfermedades con bronquitis crónica.

La **radiografía de tórax** puede mostrar imágenes sugerentes de bronquiectasias y, menos frecuentemente, alteraciones sugerentes de causas específicas (secuelas de TBC, situs inversus).

El diagnóstico es clínico-imagenológico, siendo la **Tomografía axial computarizada de alta resolución (TACAR) de tórax** el examen gold estándar. Históricamente, la broncografía fue el examen de elección para el diagnóstico de bronquiectasias, pero la TACAR la ha desplazado completamente, por su mayor sensibilidad, especificidad y menos riesgos. La TACAR permite diagnosticar la presencia de bronquiectasias, evaluar su ubicación y extensión, así como estimar su progresión, complicaciones anatómicas y respuesta a tratamiento. Las bronquiectasias cilíndricas se observan como “anillos de sello”, “riel de tranvía”; las quísticas como “racimos”; y, las varicosas, como “cuentas de rosario”.

La distribución de las lesiones hace sospechas ciertas causas:

- a) **Lóbulos superiores, lóbulo medio y lingula:** postinfecciosas
- b) **Predominantes de los lóbulos superiores:** tuberculosis, fibrosis quística, ABPA.
- c) **“Centrales”** (generalizadas y grandes): propio del compromiso de las vías aéreas proximales, sugerente de aspergilosis broncopulmonar alérgica.
- d) **Localizadas:** sugerente de alguna forma de obstrucción de la vía aérea, especialmente si el compromiso es del lóbulo medio.

La espirometría suele ser inicialmente normal. Al progresar la enfermedad suele mostrar una alteración ventilatoria obstructiva que, eventualmente, puede llegar a ser severa y que, generalmente no se modifica significativamente con aerosol broncodilatador.

En el estudio de gases arteriales, el gradiente alvéolo arterial de oxígeno suele estar aumentado. En las exacerbaciones agudas y con la progresión de la enfermedad se desarrolla hipoxemia.

Se recomienda que todo paciente con bronquiectasias se estudie con Baciloscopía, Cultivo de Koch Tinción de Gram y cultivo corriente de expectoración. En nuestro medio, las bacterias más frecuentemente aisladas son *Haemophilus influenzae*, *Streptococcus pneumoniae* y *Pseudomonas aeruginosa*. Estos agentes son los responsables de las exacerbaciones frecuentes en pacientes con bronquiectasias. La infección con *Pseudomonas aeruginosa* se correlaciona con cambios bronquiales más severos al TACAR, peor funcionalidad espirométrica y mayor deterioro de la calidad de vida.

La radiografía de cavidades paranasales puede mostrar engrosamiento mucoso, velamiento o niveles hidroaéreos. Una mejor evaluación de las cavidades paranasales se logra con Tomografía axial computarizada.

Si bien no se logra determinar la causa de las bronquiectasias en un porcentaje importante de los casos, **se recomienda plantear siempre el estudio etiológico:**

- a) En pacientes con bronquiectasias difusas de origen no post-infeccioso deben descartarse en primer lugar **fibrosis quística, aspergilosis broncopulmonar alérgica y alteraciones ciliares.**
- b) De segunda línea se deben explorar **deficiencias de inmunoglobulinas.**
- c) En el caso de bronquiectasias focales es recomendable realizar una fibrobroncoscopía para descartar una **lesión obstructiva endobronquial.**

Los exámenes a realizar dependen de la sospecha diagnóstica: Test del sudor, Cuantificación de Ig, Niveles de alfa 1 antitripsina, Precipitinas anti Aspergillus, Cuantificación de IgE, Factor Reumatoideo (ver Tabla 6).

<b>Tabla 6: Pruebas diagnósticas en pacientes con bronquiectasias</b>			
Nivel	Tipos de exámenes		
	En sangre	De imágenes	Otros
Básico	Hemograma completo	Radiografía de tórax Tomografía axial computarizada de tórax de alta resolución	Espirometría Cultivo corriente, baciloscopía y cultivo de Koch de expectoración
Dirigido	Cuantificación de	Tomografía axial	Fibrobroncoscopía

	inmunoglobulinas (Ig G, Ig A, Ig M) Factor reumatoideo Niveles de Ig E Precipitinas para Aspergillus Niveles de subclases de IgG Niveles de alfa1 antitripsina	computarizada de cavidades paranasales	y biopsia bronquial. Test del sudor.
--	---	--	--------------------------------------

## Diagnóstico diferencial

El diagnóstico diferencial de bronquiectasias debe hacerse con otras enfermedades respiratorias, crónicas o de evolución prolongada, caracterizadas clínicamente por tos, expectoración con o sin disnea, tales como, Enfermedad pulmonar obstructiva crónica (EPOC), bronquitis crónica, asma bronquial y Tuberculosis (TBC) pulmonar activa o sus secuelas sobreinfectadas.

Una buena historia clínica, un examen físico completo, la ayuda de la radiografía de tórax convencional son útiles, la mayoría de las veces, para una rápida orientación entre estas patologías. Se debe recordar que las bronquiectasias son menos frecuentes que las patologías mencionadas, por lo que suelen ser omitidas en el proceso de diagnóstico diferencial. Esto, sin embargo, plantea el riesgo de subdiagnosticar las bronquiectasias.

El **diagnóstico diferencial con EPOC** es uno de los más importantes, dadas las similitudes entre ambas patologías (ver Tabla 7). Hay que tener presente las diferencias entre ambas respecto de la etiología, la mayor probabilidad de broncorrea y hemoptisis en las bronquiectasias y la frecuente infección bronquial con *Pseudomona* en ésta última. La diferenciación en etapas avanzadas puede ser más difícil dado que el cuadro clínico y las alteraciones funcionales (en espirometría y gases arteriales) se deterioran de forma similar. La imagenología de tórax es útil en el diagnóstico diferencial, especialmente la Tomografía axial computarizada de tórax: si bien es posible observar algunos signos de fibrosis y bronquiectasias en EPOC, los elementos predominantes son otros, fundamentalmente enfisema.

<b>Tabla 7: Comparación entre bronquiectasias y Enfermedad pulmonar obstructiva crónica</b>		
Variables	Bronquiectasias	Enfermedad pulmonar obstructiva crónica
Causa	Post infecciosa Fibrosis quística Déficit inmune Obstrucción bronquial localizada ABPA	Tabaco Déficit de alfa1 antitripsina
Manifestaciones clínicas	Tos y expectoración crónicas. Broncorrea	Tos y expectoración crónicas. Disnea de esfuerzo

	Hemoptisis Disnea de esfuerzo	
Características de la expectoración	Mucopurulenta, purulenta Hemoptoica, hemoptisis	Mucosa
Rol de la infección	Causa Exacerbación	Exacerbación
Microorganismo predominadamente asociado (cultivo de esputo)	<i>Haemophilus influenzae</i> , <i>Streptococcus pneumoniae</i> , <i>Staphylococcus aureus</i> , <i>Pseudomonas aeruginosa</i>	<i>Streptococcus pneumoniae</i> , <i>Haemophilus influenzae</i>
Obstrucción al flujo aéreo	Sí	Sí
Imágenes torácicas (radiografía, tomografía axial computarizada)	Dilatación de vías aéreas, engrosamiento de paredes bronquiales	Hiperinsuflación, dilatación de vía aérea

La **bronquitis crónica** también es un diagnóstico diferencial a considerar. Más frecuente y más indolente, frecuentemente asociada al hábito tabáquico y, a veces, a EPOC, puede ser fácilmente confundida con el cuadro clínico de un paciente con bronquiectasias localizadas o de poca extensión. La forma de progresión, la broncorrea y la hemoptisis debe poner una señal de alerta a favor de éstas últimas. En un paciente con bronquitis crónica que desarrolla disnea de esfuerzo se debe plantear el diagnóstico de EPOC y, considerar, entre otras opciones, la posibilidad de progresión en un paciente con bronquiectasias. La presencia de alteraciones radiológicas es importante en estos casos.

A veces se plantea el diagnóstico diferencial con **Asma bronquial** en pacientes que se presentan con tos crónica; crisis respiratorias agudas a repetición (crisis asmáticas versus exacerbaciones de bronquiectasias); o bien, disnea de esfuerzo progresiva (asma bronquial con remodelación de la vía aérea versus bronquiectasias extensas). La mayor frecuencia del asma y su variabilidad, la calidad de la expectoración en las bronquiectasias, los antecedentes de riesgo de uno y otro, permiten una rápida orientación diagnóstica. La disnea asociada a signos bronquiales obstructivos es más probablemente debida a asma que a otras condiciones.

El paciente con **TBC pulmonar activa** se caracteriza por la tos y expectoración de evolución prolongadas, el compromiso del estado general y la baja de peso, asociada eventualmente a fiebre. El estudio radiológico y, especialmente, microbiológico son fundamentales en el diagnóstico. El paciente con **antecedentes de una TBC pulmonar antigua**, curado con tratamiento o espontáneamente, y que se presenta con síntomas respiratorios, plantea un interesante diagnóstico diferencial en el que se debe considerar un nuevo episodio de TBC activa, una nueva infección, o bien, la presencia de secuelas fibróticas que incluyan bronquiectasias y que ahora están sobreinfectadas.

En el contexto del paciente que consulta por un cuadro agudo de tos y expectoración, eventualmente con fiebre, el diagnóstico de **Neumonía** debe ser la primera posibilidad. Debe, además considerarse la posibilidad de exacerbación aguda de bronquiectasias si el paciente presenta un cuadro prolongado (semanas), recurrente ("varias neumonías" en poco tiempo) o de evolución tórpida, a pesar de tratamiento adecuado. Los antecedentes clínicos, las características de la expectoración y los hallazgos microbiológicos y/o radiológicos deben poner sobre la pista de bronquiectasias. Hay que tener presente que en la neumonía es posible observar dilataciones bronquiales agudas en la

tomografía axial computarizada. Éstas son de curso transitorio y no deben confundirse con las bronquiectasias que, por definición, son permanentes.

Además, se debe considerar el diagnóstico de bronquiectasias **en todo paciente con hemoptisis, obstrucción bronquial localizada, hipocratismo digital e insuficiencia respiratoria crónica**. En casos de supuración crónica, las bronquiectasias pueden **asociarse a desnutrición, anemia de enfermedades crónicas** (arregenerativa normocítica o microcítica, normocrómica o hipocrómica), y la infrecuente amiloidosis secundaria.

## Manejo

---

Es particularmente importante prevenir el desarrollo de bronquiectasias mediante:

- Programa efectivo de vacunación en la infancia (sarampión, coqueluche, tuberculosis).
- Diagnóstico y tratamiento oportuno de las infecciones pulmonares.
- Detección y tratamiento precoz de fibrosis quística, inmunodeficiencias, discinesia ciliar y aspergilosis broncopulmonar alérgica.

Dado que los fenómenos destructivos anatómicos son irreversibles, los objetivos del tratamiento de bronquiectasias son controlar las exacerbaciones, disminuir los síntomas en la fase estable y reducir la incidencia de complicaciones y la mortalidad. Hay varios trabajos que demuestran que si las bronquiectasias se manejan en forma agresiva, se mejoran tanto la calidad de vida como la sobrevida del paciente.

Tradicionalmente, los esquemas de manejo del paciente con bronquiectasias han incluido:

- Medidas generales:** evitar el hábito tabáquico, prevenir y manejar el reflujo gastroesofágico, prevenir infecciones respiratorias.
- Tratamiento de la causa:** esquemas especializados de manejo de la Fibrosis Quística y las deficiencias inmunitarias específicas. Corticoesteroides en ABPA. Resolución de la obstrucción bronquial localizada.
- Manejo de las secreciones bronquiales:** mejorar su eliminación por medio de drenaje postural, kinesiterapia respiratoria y broncodilatadores.
- Control de la infección bronquial:** disminuir y/o erradicar la carga bacteriana, fundamentalmente con el uso de antibacterianos e, idealmente, en base a estudios microbiológicos. Se han usado en las exacerbaciones y en la fase estable, ya sea en forma continua o rotatoria. Se recomienda en las exacerbaciones, el uso prolongado de antibióticos (10 a 14 días) que cubran los gérmenes aislados o más frecuentemente involucrados en estos casos (generalmente son útiles Aminopenicilinas, Aminopenicilinas con inhibidores de betalactamasas, quinolonas, cloramfenicol). En el caso de infecciones con *Pseudomona aeruginosa*, se recomienda un tratamiento agresivo, si bien, no hay claridad respecto del mejor esquema (asociación de antibióticos, uso crónico de macrólidos, aerosolterapia con tobramicina intermitente o mantenida, corticoesteroides inhalatorios).
- Manejo de la obstrucción bronquial:** terapia broncodilatadora, especialmente si hay respuesta clínica o espirométrica objetivada.
- Manejo de las complicaciones:** antibioterapia en las neumonías, abscesos y empiema. Drenaje en el absceso, empiema y neumotórax. Oxigenoterapia y ventilación asistida en la insuficiencia respiratoria. Embolización arterial selectiva o cirugía en la hemoptisis con riesgo vital.
- Evaluación y apoyo nutricional**

- h) **Cirugía:** resección pulmonar en pacientes con bronquiectasias localizadas o hemoptisis con riesgo vital. Trasplante pulmonar en enfermedad terminal.

Los **nuevos tratamientos** buscan curar o disminuir la infección y la inflamación. Las terapias inhalatorias crónicas pueden ser efectivas en controlar los síntomas, disminuir las exacerbaciones y mejorar la calidad de vida. En el futuro se espera disponer de inhibidores de la elastasa de los neutrófilos, antibióticos inhalatorios y agentes protectores del epitelio bronquial.

## Bibliografía

---

1. Rodríguez Hermosa et al "Bronquiectasias" Medicine 2002; 8(77): 4121-4126
2. Barker A, "Bronchiectasis" N England J Med, vol 346, N°18, May 2, 2002
3. Morrissey B, "Pathogenesis of bronchiectasis" Clin Chest Med 28 (2007) 289-296
4. Guía clínica "Fibrosis Quística" Ministerio de Salud. Chile, Junio 2007
5. O'Donnell A "Bronchiectasis" Chest 2008; 134: 815-823
6. Baydarian M Walter R "Bronchiectasis: introduction, etiology, and clinical features" en Dis Mon 2008; 54: 516-526
7. Kim D Lazarus A "Management of bronchiectasis" Dis Mon 2008; 54: 540-546
8. Lazarus A Thigalar B MacKay S "Allergic bronchopulmonary aspergillosis" Dis Mon 2008; 54: 547-564
9. Javidan-Nejad C , Bhalla S "Bronchiectasis" Radiol Clin N Am 47 (2009) 289-306

## Caso Clínico

---

Paciente varón de 58 años, comerciante ambulante, dos hijos. Antecedentes de tuberculosis pulmonar tratada hace 30 años. Fumador activo, 20 paquete-año. Presenta hace años "resfríos frecuentes", caracterizados por tos y expectoración mucopurulenta, que lo obligan a quedarse en su domicilio (por la intensidad de la tos y la cuantía de la expectoración), de dos a tres semanas de duración y que ceden con el uso de antibióticos (amoxicilina, cloranfenicol, entre otros). En dos oportunidades ha sido hospitalizado con el diagnóstico de neumonía en el último año. Consulta por disnea de esfuerzo que le limita su actividad laboral. Tiene tos y expectoraciones "habituales", que si bien parecen intensas, al paciente no le preocupan mayormente. Al examen físico destacan algunas sibilancias bilaterales y crepitaciones extensas en el campo pulmonar derecho. Parece tener uñas en vidrio de reloj.

Con estos datos se puede plantear el diagnóstico de:

- a) Tuberculosis pulmonar reactivada
- b) **Bronquiectasias post tuberculosis**



- c) Bronquiectasias en Aspergilosis broncopulmonar alérgica
- d) Fibrosis quística avanzada
- e) Síndrome de discinesia ciliar.

**Comentario:** la historia clínica del pacientes sugerente de un proceso supurativo bronquial de evolución prolongada que no ha sido correctamente diagnosticado, por subvaloración de sus síntomas, tanto por parte de los médicos como por el mismo paciente. La tos y expectoración crónicas, las neumonías repetidas, la signología pulmonar y el hipocratismo digital son compatibles con bronquiectasias. Dado el antecedente de tuberculosis pulmonar, es factible suponer que las bronquiectasias sean parte de sus secuelas.

El examen diagnóstico de elección en este caso debe ser:

- a) Gram, cultivo corriente, Baciloscopía y cultivo de Koch de expectoración
- b) Broncografía
- c) Test del sudor para Fibrosis quística
- d) Tomografía axial computarizada de alta resolución tórax**
- e) Fibrobroncoscopía con biopsia bronquial

**Comentario:** actualmente la Tomografía axial computarizada de alta resolución tórax es el gold estándar en el diagnóstico de bronquiectasias, desplazando a la broncografía, de menor rendimiento y más riesgos.