



Since January 2020 Elsevier has created a COVID-19 resource centre with free information in English and Mandarin on the novel coronavirus COVID-19. The COVID-19 resource centre is hosted on Elsevier Connect, the company's public news and information website.

Elsevier hereby grants permission to make all its COVID-19-related research that is available on the COVID-19 resource centre - including this research content - immediately available in PubMed Central and other publicly funded repositories, such as the WHO COVID database with rights for unrestricted research re-use and analyses in any form or by any means with acknowledgement of the original source. These permissions are granted for free by Elsevier for as long as the COVID-19 resource centre remains active.



Bronquiectasias

S. Romero* y D. Graziani

Servicio de Neumología. Hospital Universitario de Guadalajara. Guadalajara. España.

Palabras Clave:

- Bronquiectasias
- Expectoración crónica
- *Pseudomonas*

Keywords:

- Bronchiectasis
- Chronic expectoration
- *Pseudomonas*

Resumen

Las bronquiectasias se definen como una dilatación irreversible de la luz bronquial. Las no debidas a fibrosis quística son, en frecuencia, la tercera enfermedad inflamatoria crónica de la vía aérea, después del asma y de la enfermedad pulmonar obstructiva crónica (EPOC). La patogenia de la enfermedad se caracteriza por la dilatación crónica, con destrucción irreversible y habitualmente progresiva de la pared bronquial como consecuencia del círculo vicioso patogénico descrito por E. Cole, compuesto por la infección, inflamación, lesión del sistema mucociliar y reparación cíclica de la vía aérea. Pueden producirse por diferentes causas, y clínicamente suelen presentarse con tos y expectoración crónica, siendo frecuentes las agudizaciones infecciosas de repetición. El diagnóstico de sospecha es clínico, y se debe confirmar con la realización de una tomografía computarizada de alta resolución. El tratamiento se compone de diferentes pautas dirigidas a controlar la infección y la inflamación bronquial. Asimismo se deben considerar dentro del tratamiento los aspectos nutricionales, el manejo de las secreciones, el entrenamiento muscular y el manejo de las complicaciones y de las comorbilidades.

Abstract

Bronchiectasis

Bronchiectasis is defined as irreversible dilatation of the bronchial lumen. Bronchiectasis not due to cystic fibrosis is the third most common chronic inflammatory disease of the airway, after asthma and chronic obstructive pulmonary disease (COPD). The pathogenesis of the disease is characterised by chronic dilatation, with irreversible and usually progressive destruction of the bronchial wall as a consequence of the vicious pathogenic circle described by E. Cole, of infection, inflammation, injury to the mucociliary system, and cyclical repair of the airway. The disease can have different causes, and usually presents with cough and chronic expectoration, and repeated, acute, infectious exacerbations. Suspected diagnosis is clinical, and must be confirmed by high resolution computerised tomography. The treatment comprises diverse regimens aimed at controlling infection and bronchial inflammation. Nutritional aspects should be considered as part of treatment, as well as the management of secretions, muscle training and the management of complications and comorbidities.

Clasificación etiopatogénica

Las bronquiectasias son dilataciones anormales e irreversibles de los bronquios que pueden estar causadas por múltiples etiologías. La fisiopatología de esta enfermedad se explica mediante el círculo vicioso de Cole (fig. 1) en donde el aclaramiento mucociliar se ve comprometido por una agresión inicial sobre la vía aérea, permitiendo el contacto prolongado de las bacterias con el epitelio, lo que desencadena

una respuesta inflamatoria crónica, con liberación de proteasas que producen daño epitelial y mayor alteración del sistema mucociliar, perpetuando así el círculo vicioso patogénico.

Localmente las secreciones respiratorias presentan un incremento de neutrófilos, del contenido de elastasa, mieloperoxidasa, factor de necrosis tumoral alfa (TNF-alfa), interleucina 6 y 8, interleucina 1 alfa, interleucina 1 beta y factor estimulador de colonias de granulocitos. El reclutamiento de neutrófilos está mediado fundamentalmente por la interleucina 8, TNF-alfa y el leucotrieno B₄, siendo especialmente potente esta acción quimiotáctica en los períodos de agudización¹⁻³.

*Correspondencia

Correo electrónico: Sofiamp10@hotmail.com

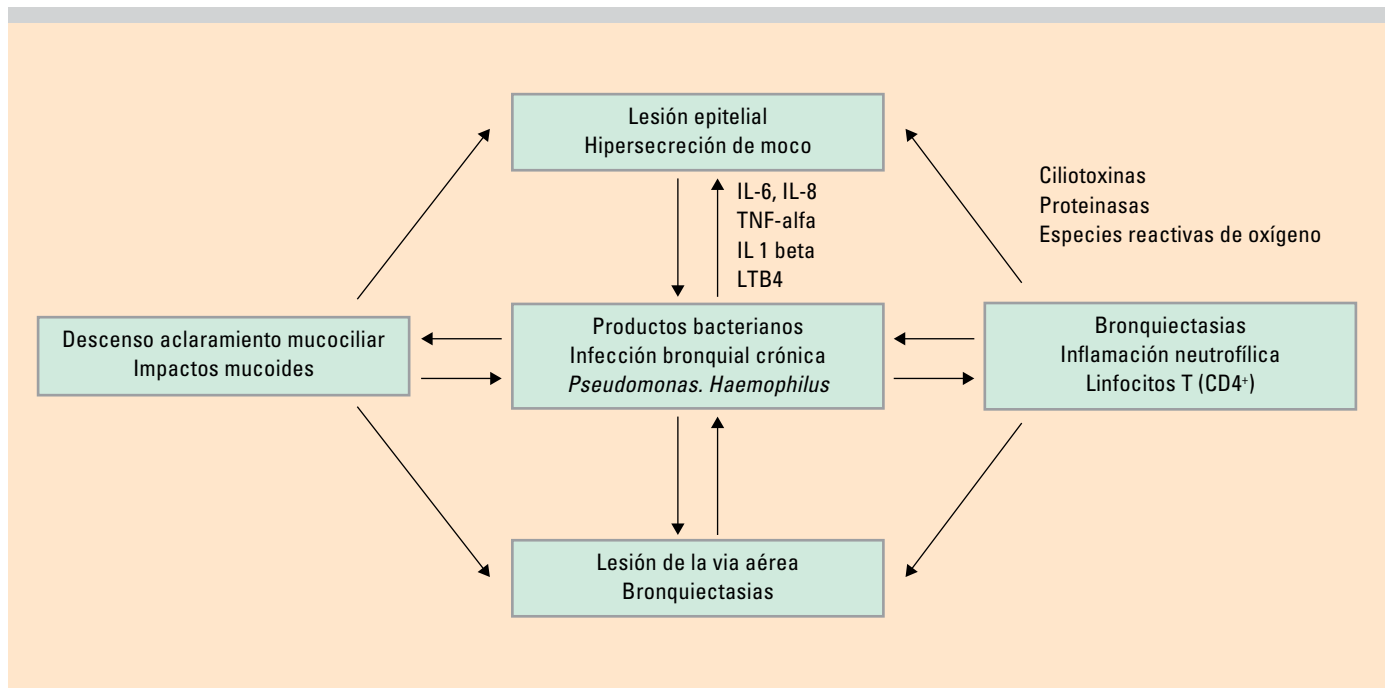


Fig. 1. Patogenia de las bronquiectasias. Circulo de Cole. IL: interleucina; TNF: factor de necrosis tumoral alfa. Tomada de Fuschillo S, et al¹

La etiología de las bronquiectasias es muy variada (tabla 1). Existen numerosas enfermedades que a lo largo de su historia natural pueden provocar bronquiectasias. En la mayoría de las series, las formas postinfecciosas son las más frecuentes (30% de los casos). En un 25-45% se desconoce la causa (idiopáticas), pudiendo guardar relación con infecciones respiratorias sufridas en la infancia, con un reflujo gastroesofágico no diagnosticado o poco sintomático, o con la coexistencia de una enfermedad pulmonar obstructiva crónica (EPOC) grave⁴.

Las causas que siempre habrá que descartar ante la presencia de bronquiectasias sin orientación clínica son: las inmunodeficiencias con déficit de producción de anticuerpos, el reflujo gastroesofágico, la aspergilosis broncopulmonar alérgica (ABPA), infecciones por micobacterias no tuberculosas, fibrosis quística, discinesia ciliar primaria y déficit de alfa 1 antitripsina.

Manifestaciones y formas anatomoclínicas

Las manifestaciones clínicas clásicas de las bronquiectasias (tabla 2) son la tos y la expectoración crónica o intermitente. Suelen cursar con infecciones respiratorias de repetición y entre estos episodios pueden estar asintomáticos. Otros síntomas descritos son la disnea según el grado de la función pulmonar, expectoración hemoptoica de intensidad variable, el dolor torácico pleurítico, hiperreactividad bronquial, la astenia y la pérdida de peso. Pueden asociarse a sinusitis, en especial las relacionadas con fibrosis quística, discinesia ciliar primaria e inmunodeficiencias. La exploración respiratoria puede ser normal o haber estertores crepitantes, roncus y/o sibilancias⁵.

TABLA 1

Etiología y enfermedades asociadas a las bronquiectasias

Posinfecciosas (30%)	Bacterias, tuberculosis, micobacterias no tuberculosas, hongos (Incluido ABPA)
Asociadas a enfermedades pulmonares crónicas (6,3-13,7%)	Asma, EPOC, déficit de alfa 1 antitripsina
Inmunodeficiencias (5-9,4%)	Primarias: déficit de anticuerpos, inmunodeficiencias combinadas Secundarias: síndrome de la inmunodeficiencia adquirida, quimioterapia, neoplasias hematológicas
Asociadas a enfermedades sistémicas (1,4-3,8%)	Artritis reumatoide, síndrome de Sjögren, espondilitis anquilopoyética, síndrome de Marfan, policondritis recidivante, enfermedad inflamatoria intestinal, lupus, sarcoidosis
Alteraciones del sistema mucociliar (2,5-2,9%)	Síndrome de disquinesia ciliar, fibrosis quística, síndrome de Young
Postobstructivas (< 1%)	Intrínsecas (tumores, cuerpos extraños, estenosis cicatricial) extrínsecas (tumores, adenopatías, aneurisma)
Alteraciones bronquiales congénitas (< 1%)	Síndrome de Mournier-Kuhn, síndrome de Williams-Campbell, secuestro broncopulmonar, traqueobroncomalacia
Postrasplantes (< 1%)	Bronquiolitis obliterante, enfermedad de injerto-huésped
Neumonitis posinflamatoria (< 1%)	Aspiración de contenido gástrico, radioterapia, inhalación de tóxicos
Otras (< 1%)	Enfermedad de las niñas amarillas, síndrome de Swyer-James, panbronquiolitis difusa, amiloidosis

ABPA: aspergilosis broncopulmonar alérgica; EPOC: enfermedad pulmonar obstructiva crónica. Adaptada de Martínez-García MA, et al⁶.

Historia natural

Con la evolución natural de la enfermedad se suele desarrollar obstrucción progresiva al flujo aéreo, infección bronquial crónica por *Pseudomonas aeruginosa* y otros microorganismos multirresistentes, lo que se traduce a su vez en un mayor número de agudizaciones y de ingresos hospitala-

TABLA 2

Aspectos clínicos y anamnesis en las bronquiectasias

Síntomas	Tos crónica (41-100%) ⁴
	Expectoración crónica (46-76%) ⁴
	Expectoración intermitente (20-38%) ⁴
	Infecciones respiratorias de repetición
	Disnea
	Expectoración hemoptoica
	Dolor torácico pleurítico
	Astenia
Enfermedad avanzada	Caquexia, signos de insuficiencia respiratoria, <i>cor pulmonale</i> . Descenso FEV ₁ , 50-55 ml al año
Exploración física	Normal
	Crepitantes, roncus o sibilancias
	Acropaquias
	Pérdida de peso

FEV₁: volumen espiratorio forzado en el primer segundo.

rios, y con ello a una progresión más rápida de las bronquiectasias⁴.

Los pacientes presentan una media de descenso del volumen espiratorio forzado en el primer segundo (FEV₁) de 50-55 ml al año, siendo este el parámetro funcional pronóstico más importante^{6,7}.

Las fases terminales de la enfermedad se caracterizan por la clínica de disnea progresiva, acropaquias, caquexia, aparición de insuficiencia respiratoria crónica, *cor pulmonale* y muerte.

Criterios de sospecha

Se consideran criterios de sospecha de las bronquiectasias la tos y la expectoración persistentes, infecciones respiratorias recurrentes y/o hemoptisis recidivantes en ausencia de hábito tabáquico. La exploración física puede ser normal o presentar grados variables de crepitantes, roncus y/o sibilancias. Los pacientes con enfermedad avanzada pueden presentar acropaquias, caquexia o signos de insuficiencia respiratoria o *cor pulmonale*. Funcionalmente, el hallazgo más habitual es la obstrucción progresiva al flujo aéreo poco reversible tras tratamiento broncodilatador.

Complicaciones

Insuficiencia respiratoria

Suele estar presente en las fases avanzadas de la enfermedad y puede requerir de inicio de oxigenoterapia crónica domiciliar y/o ventilación mecánica no invasiva.

Hemoptisis

Es más frecuente que suceda durante las agudizaciones, y está originada por el daño a través de la mucosa superficial

neovascular de las arteriolas bronquiales. En caso de ser leve requiere de inicio de antibioterapia intravenosa, evitando fármacos inhalados y fisioterapia respiratoria durante las primeras 24-48 horas. En los casos moderados o graves se debe realizar una fibrobroncoscopia (FBC) para localización del lugar de sangrado, y la realización de medidas terapéuticas para su cese (taponamiento con balón, aspiración, instalación de fármacos vasoconstrictores, láser, electrocauterio y argón plasma, entre otras). Si la FBC terapéutica no ha logrado parar el sangrado, se realizará la embolización de las arterias bronquiales patológicas. La cirugía solo está indicada cuando hay riesgo vital (más de 600 ml/día), cuando el origen del sangrado está bien localizado⁸ y si no se ha podido controlar con las medidas anteriormente descritas.

Amiloidosis

La inflamación crónica que está presente en las bronquiectasias favorece la producción hepática de amiloide A. El diagnóstico se realiza por biopsia del órgano afecto⁸.

Diagnóstico y diagnóstico diferencial

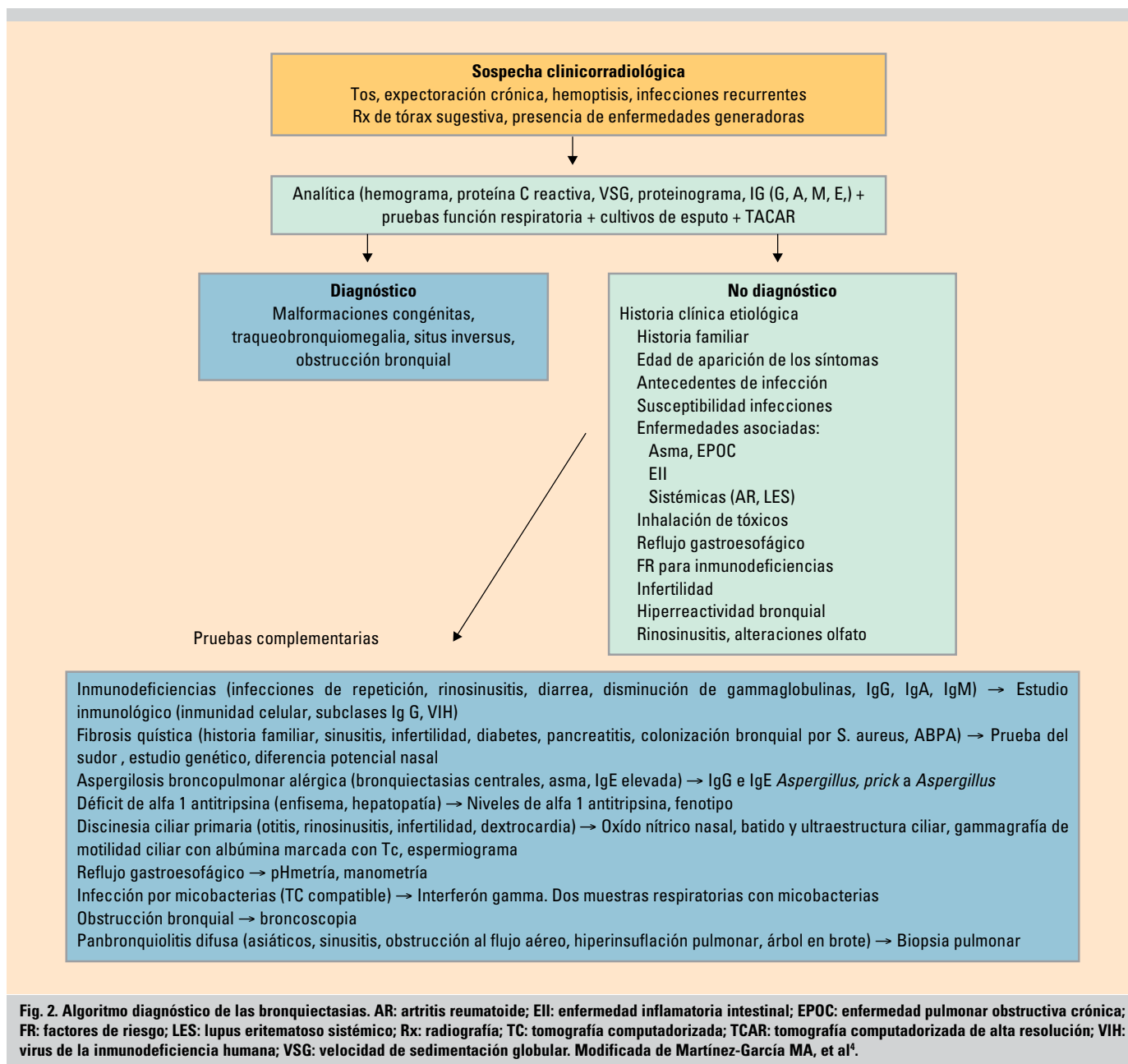
El diagnóstico de las bronquiectasias se basa en una sospecha clínica inicial, junto con una anamnesis completa, exploración física, analítica y estudio funcional concordante⁹. Dado que el concepto de las bronquiectasias es eminentemente morfológico, las técnicas de imagen tienen un papel fundamental en su identificación (fig. 2). Actualmente la elevada fiabilidad de la tomografía computadorizada de alta resolución (TCAR) de tórax ha hecho que se haya convertido en el diagnóstico de elección de las bronquiectasias⁴ (recomendación alta, calidad de evidencia elevada).

Analítica

Se deberán solicitar marcadores de inflamación sistémica (entre ellos proteína C reactiva, velocidad de sedimentación globular, número de neutrófilos periféricos), niveles de inmunoglobulinas (IgG, IgM, IgA, subclases de IgG), proteinograma, IgE total, alfa 1 antitripsina, factor reumatoide, e IgE e IgG frente a *Aspergillus*, entre otros⁵.

Microbiología

Se deberán recoger cultivos de esputo antes de iniciar el tratamiento, con el objetivo de identificar los microorganismos potencialmente patógenos. Los más habituales son *Haemophilus influenzae*, *Pseudomonas aeruginosa*, *Streptococcus pneumoniae*, *Moraxella catharralis* y *Staphylococcus aureus*, siendo el aislamiento de *Pseudomonas* el que tiene peor pronóstico de todos. Recientemente ha aumentado el aislamiento de enterobacterias, bacilos Gram negativos no fermentadores como *Achromobacter xylosoxidans* y *Stenotrophomonas maltophilia*, *Nocardia* spp., hongos: *Candida* y *Aspergillus fumigatus*⁴.



Exploración funcional

Lo más frecuente es que los pacientes con bronquiectasias presenten una limitación crónica al flujo aéreo irreversible relacionada con el engrosamiento de la pared bronquial. Esta limitación es mayor en los casos de infección crónica por *Pseudomonas*. El test de la marcha de los 6 minutos puede otorgar información adicional⁵. En un estudio realizado en 27 pacientes con bronquiectasias se correlacionó íntimamente con la calidad de vida de los pacientes¹⁰.

Radiología

La radiografía de tórax, aunque posee una escasa sensibilidad y especificidad para el diagnóstico, nos ayudará a descartar posi-

bles complicaciones (atelectasia, neumonías, neumotórax). La TCAR tiene una sensibilidad y especificidad mayor del 90%, siendo por tanto la técnica de elección para el diagnóstico, así como para valorar la morfología (cilíndricas, varicosas o quísticas), extensión y progresión de la enfermedad⁴. Se debe realizar con cortes de 1 mm a intervalos de 10 mm, en inspiración máxima. Para el diagnóstico radiológico de bronquiectasias se aconseja seguir los criterios descritos por Naidich et al (tabla 3).

La TCAR puede asimismo indicar la etiología en algunos casos: malformaciones congénitas, *situs inversus*, traqueo-bronqueomegalia, obstrucción bronquial o enfisema por déficit de alfa 1 antitripsina. Las predominantes en lóbulos superiores sugieren infección tuberculosa y las secundarias a ABPA en zonas centrales. La presencia de múltiples nódulos alrededor de las bronquiectasias sugiere infección por micobacterias tuberculosas.

TABLA 3

Signos radiológicos en la tomografía computadorizada de alta resolución directos**Signos directos: (de Naidich et al.)**

Dilatación bronquial: índice broncoarterial mayor de 1
Anormalidades del contorno bronquial
Signo del anillo de sello (corte transversal)
Rail de tranvía (corte horizontal)
Ristra de perlas (corte horizontal)
Quistes arracimados
Falta deafilamiento bronquial
Visualización de bronquios periféricos
A menos de 1 cm de la pleura costal
En contacto con la pleura mediastínica

El diagnóstico diferencial clínico se debe realizar con otras enfermedades respiratorias crónicas o de evolución prolongada, caracterizadas clínicamente por tos, expectoración, con o sin disnea: EPOC, asma, bronquiolititis obliterante, fibrosis quística y tuberculosis pulmonar activa y, radiológicamente, con enfermedades que puedan cursar con cavitación como las enfermedades pulmonares quísticas difusas (histiocitosis X, linfangioleiomiomatosis, esclerosis tuberosa, neumonía intersticial linfocítica), los abscesos pulmonares, neumonía por *Pneumocystis jirovecii*, *S. aureus*, micobacterias, carcinoma bronquioloalveolar, metástasis pulmonares, linfoma pulmonar, neurofibromatosis, émbolos pulmonares sépticos, pseudoquistes postraumáticos, alveolititis alérgica extrínseca, entre otros)⁴.

Factores pronósticos

El pronóstico depende de la enfermedad subyacente, la extensión de las lesiones, la repercusión en la función respiratoria y la gravedad. No existe una única variable que marque el pronóstico ni la gravedad de la bronquiectasias, por lo que, con frecuencia, es necesaria la valoración de diferentes parámetros relacionados con la edad, la clínica (disnea, cantidad y purulencia del esputo), medidas antropométricas (índice de masa corporal), radiología (la extensión pulmonar), función pulmonar (deterioro de la función pulmonar), microbiología (la presencia de microorganismos patógenos en las vías aéreas, infección bronquial crónica por *Pseudomonas aeruginosa*), la presencia de inflamación sistémica, el número y la gravedad de las agudizaciones¹¹.

Se han creado varias escalas pronósticas multidimensionales que incluyen las variables anteriormente mencionadas para valorar de una manera sencilla y rápida el pronóstico y la gravedad inicial de las bronquiectasias. Entre ellas destacan dos escalas clínicas multidimensionales (FACED, BSI) (tabla 4) y dos escalas de puntuación radiológica Reiff modificada y Bhalla.

Tratamiento

El objetivo del tratamiento es mejorar la clínica y la calidad de vida y detener la progresión de la enfermedad.

TABLA 4

Escala pronóstica multidimensional E-FACED

Variable	Valores	Puntuación
Exacerbaciones con ingreso (año previo)	No	0
	Al menos una	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</i>	No	0
	Sí	1
Extensión radiológica (número de lóbulos)	1-2 lóbulos	0
	Más de 2 lóbulos	1
Disnea (Escala MRC modificada)	0-II	0
	III-IV	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 MA, et al⁴.

De la etiología

Se realizará siempre que se haya identificado y que sea posible. Entre otras:

1. Fibrosis quística: moduladores del CFTR (*Cystic fibrosis transmembrane conductance regulator*). DNasa.
2. Discinesia ciliar primaria: técnicas de aclaramiento mucociliar.
3. Infecciones por micobacterias no tuberculosas: según guías clínicas.
4. Panbronquiolititis difusa: macrólidos.
5. Inmunodeficiencias: inmunoglobulinas intravenosa o subcutánea.
6. Reflujo gastroesofágico: inhibidores de la secreción de ácido.
7. ABPA: corticoides orales. Antifúngicos.
8. Enfermedades asociadas (EPOC, asma, enfermedad inflamatoria intestinal, enfermedades sistémicas).
9. Déficit de alfa 1 antitripsina: abstinencia del hábito tabáquico. Alfa 1 antitripsina intravenosa en fenotipos PIZZ.
10. Obstrucción bronquial: cirugía o dilatación bronquial.

De la agudización

Clínicamente se caracterizan por un aumento de la tos habitual y de cambios en las características del esputo (purulento, aumento de la viscosidad o del volumen) y/o incremento de la disnea. Puede acompañarse de fiebre, astenia, pérdida de peso, mal estado general, dolor pleurítico, hemoptisis, cambios en la exploración respiratoria, deterioro de la función pulmonar o incremento de los marcadores de inflamación.

Se deben considerar exacerbaciones graves las que cursan con insuficiencia respiratoria, disminución de la saturación de oxígeno, criterios de sepsis, hemoptisis franca o deterioro significativo de la función pulmonar, inestabilidad hemodinámica y/o deterioro del estado general^{12,13}.

Los patógenos más frecuentemente aislados durante las agudizaciones son *Pseudomonas aeruginosa*, *Haemophilus in-*

fluenzae, *Streptococcus pneumoniae*, *Staphylococcus aureus*, *Moraxella catarrhalis* y las enterobacterias. Los virus se aíslan en un 25% de los casos (coronavirus, rinovirus, influenza)^{12,13}.

El tratamiento antibiótico empírico (tablas 5 y 6) debe iniciarse en base al cultivo previo, si existe, valorando el riesgo de colonización por *Pseudomonas* (sobre todo si han existido hospitalizaciones frecuentes, estancia reciente en la UCI, ciclos repetidos de antibioterapia previa o aislamientos anteriores de *Pseudomonas*). Se utilizarán en dosis elevadas durante 10-14 días y en caso de agudización por *Pseudomonas* durante 14-21 días. La vía de administración dependerá de la gravedad y de la presencia de aislamiento previo de microorganismos multirresistentes. Si se aíslan estos últimos deben utilizarse combinaciones de antibióticos con diferentes mecanismos de acción. El uso de la vía inhalada junto a la vía oral o la intravenosa no ha demostrado un claro beneficio durante las agudizaciones, y pueden aumentar los síntomas de hiperreactividad bronquial (tabla 5).

Los broncodilatadores y los corticoides pueden ser útiles en las exacerbaciones que cursan con broncoespasmo. Asimismo, debe favorecerse la expulsión de la mayor cantidad de moco, fluidificando las secreciones y realizando fisioterapia respiratoria.

Algunos pacientes pueden requerir de oxigenoterapia y/o ventilación mecánica no invasiva.

TABLA 5
Tratamiento de las bronquiectasias. Agudización leve

	Elección	Alternativa	Duración
<i>H. influenzae</i>	Amoxicilina-clavulánico 875/8 h/vo	Amoxicilina 1-2 g/8 h/vo Ciprofloxacino 750 mg/8 h/vo Azitromicina 500 mg/24 h/vo Cefditoren 200/400 mg/12 h/vo	10-21 días, salvo azitromicina 3-5 días; <i>Pseudomona</i> 14-21 días
<i>S. aureus</i>	Cloxacilina 500-1000 mg/6 h/vo	Amoxicilina-clavulánico 875 mg/8 h/vo Cotrimoxazol 160/800 mg/12 h/vo	Igual
SARM	Linezolid 600/12 h/vo	Cotrimoxazol 160-800 mg/12 h/vo Clindamicina 300-450 mg/8 h/vo Tedizolid 200 mg/24 h/vo	Igual
<i>Pseudomonas</i>	Ciprofloxacino 750 mg/12 h/vo	Levofloxacino 750 mg/24 h/vo o 500 mg/24 h	Igual

SARM: *S. aureus* resistente a meticilina. Tomada de Martínez-García MA, et al⁴.

TABLA 6
Tratamiento de las bronquiectasias. Agudización grave

	Elección	Alternativa	Duración
<i>H. influenzae</i>	Amoxicilina-clavulánico 1-2 g/8 h	Ceftriaxona 2 g/24 h	14-21 días
<i>S. aureus</i>	Cloxacilina 1,2 g/4-6 h/iv	Amoxicilina-clavulánico 1-2 g/24 h Vancomicina 15-20 mg/kg/8-12 h/iv	Igual
SARM	Linezolid 600 mg/12 h/iv	Vancomicina 15-20 mg/kg/8-12 h/iv Ceftarolona 600 mg/12 h	Igual
<i>Pseudomonas</i>	Ceftazidima 2 g/8 h/iv más tobramicina 5-10 mg/kg/24 h/iv	Imipenem 1 g/8 h/iv o piperacilina tazobactam 4-8 g/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 + Amikacina 15-20 mg/kg/24 h/iv Gentamicina 5-7 mg/kg/24 h/iv Ceftolozano/tazobactam 1-2 g/8 h/iv	Igual

Tomada de Martínez-García MA, et al⁴.

De la primoinfección: colonización inicial (esputo mucoso)

Primer cultivo positivo para *Pseudomonas aeruginosa*

La infección bronquial crónica por *Pseudomonas* en pacientes con bronquiectasias (tabla 7) se ha asociado con un mayor riesgo de agudizaciones y un mayor declive de la función pulmonar, lo que secundariamente origina un peor pronóstico¹⁴. Por esta razón, algunos autores recomiendan iniciar un tratamiento erradicador ante un primer aislamiento en el esputo de *Pseudomonas* (recomendación fuerte, calidad de evidencia baja)^{12,13}.

Tras finalizar el tratamiento erradicador se debe realizar un cultivo de esputo mensual durante los tres primeros meses y después cada 2 meses durante un año.

Se deberá considerar un fracaso de la erradicación si durante el primer año vuelve a presentar *Pseudomonas* en los esputos. Añadiremos un tratamiento inhalado si no se había añadido inicialmente, si se había añadido hay que repetir la misma pauta de ciprofloxacino más antibiótico inhalado, o cambiaremos el tratamiento inhalado utilizado en la primera pauta. Si fracasan al menos dos estrategias con antibióticos inhalados y orales se recomienda el uso de inhalados más tratamiento intravenoso. Si fracasan al menos tres estrategias se la debe considerar infección crónica^{12,13,15}.

Primer cultivo positivo para *Staphylococcus aureus* resistente a meticilina

Según antibiograma, se iniciarán durante 2 semanas diferentes combinaciones de antimicrobianos por vía oral: clindamicina 300 mg/6 horas vía oral o cotrimoxazol 160/800 mg/12 horas vía oral o rifampicina 600 mg/24 horas vía oral o linezolid 600 mg/12 horas vía oral, pudiendo añadir por vía inhalada vancomicina 250 mg/2 veces al día. La vía intravenosa se reservará para los fracasos de tratamiento.

Primer cultivo positivo para otros microorganismos

Se deberá individualizar en cada paciente, ya que no existe una evidencia firme. Si se realiza se recomienda según antibiograma durante 2 semanas.

De la infección bronquial crónica (esputo purulento)

Se recomienda el tratamiento antibiótico prolongado (tabla 8) en pacientes con infección bronquial crónica por *Pseudomonas* (reco-

TABLA 7
Tratamiento y seguimiento de la primoinfección por *Pseudomonas*

	Orales o intravenosos	Inhalados
Pauta convencional	Ciprofloxacino 750 mg/12 horas vía oral o intravenosa si aislamiento durante una agudización 3 semanas	No
E-FACED 6-9 o pacientes inmunodeprimidos	Ciprofloxacino 750 mg/12 horas vía oral o intravenosa si aislamiento durante una agudización Intolerancia o alergia a ciprofloxacino: 2 antibióticos antipseudomona/3 semanas + Colistimetato (2 millones de unidades 2 veces al día en e-Flow®, Pari LC plus®; o un millón de unidades 2 veces día en l-neb®) o tobramicina (300 mg/5 ml 2 veces al día en e-Flow®, Pari LC plus®) o aztreonam (75 mg/3 veces al día e-Flow®)/3 meses	
Intolerancia o alergia a ciprofloxacino	No	Colistimetato (2 millones de unidades 2 veces al día en e-Flow®, Pari LC plus®; o un millón de unidades 2 veces día en l-neb®) o tobramicina (300 mg/5 ml/2 veces al día en e-Flow®, Pari LC plus®) o Aztreonam (75 mg/3 veces al día e-Flow®) 3 meses

mendación alta, calidad de evidencia moderada), y en el caso de aislamiento de otros microorganismos diferentes a *Pseudomonas* si el paciente ha presentado en el último año 2 o más agudizaciones y/o ingresos, un deterioro de su calidad de vida (con empeoramiento clínico) o un grave deterioro funcional (recomendación alta, calidad de la evidencia baja)^{12,13}.

Para el tratamiento de la infección bronquial es de elección la vía inhalada (recomendación alta, calidad de evidencia moderada) y se podrá mantener durante períodos largos de tiempo según riesgo/beneficio. En función de la terapia inhalada seleccionada se realizarán pautas continuas o terapias con períodos de descanso (*on-off*). Si en estos últimos se evidencia un empeoramiento clínico en los períodos de descanso, se podrá valorar alternar con otro antibiótico inhalado sin períodos de descanso entre ellos. Si persiste un mal control se deberá asociar antibioterapia oral o intravenosa cada 1-2 meses.

De la inflamación bronquial

Macrólidos

Interfieren en la formación de biopelículas. Se recomiendan en pacientes clínicamente estables que a pesar de un tratamiento correcto presentan 2 o más agudizaciones anuales (recomendación alta, calidad de evidencia elevada)^{12,13,15}. La pauta recomendada es de 500 mg de azitromicina 3 veces por semana en días no consecutivos.

Corticoides inhalados

Tan solo si hay evidencia de hiperreactividad bronquial, asma o broncorrea resistente. Se debe tener precaución en los pacientes con infecciones bronquiales crónicas (recomendación alta, calidad de evidencia baja).

Aspectos nutricionales

Los pacientes con bronquiectasias se caracterizan por pérdida de peso y riesgo de desnutrición. El índice de masa corporal se considera un factor de riesgo independiente. Se debe detectar precozmente y derivar a endocrinología y nutrición para un manejo multidisciplinar. Si el índice de masa corporal es inferior a 20 kg/m² valorar iniciar suplementos nutricionales.

Rehabilitación respiratoria

Entrenamiento muscular: ejercicio aeróbico (cicloergómetro, elíptica). Se recomienda en pacientes estables con dis-

TABLA 8
Tratamiento de la infección bronquial crónica. Consideraciones generales de tratamiento

	Inhalados	Orales o intravenosos
<i>Pseudomonas</i>	<p>Colistimetato</p> <p>Polvo seco: 1.662.500 de U (125 mg) 2 veces al día tratamiento continuo en Turbospin®</p> <p>Solución para inhalación: 2 millones de unidades 2 veces al día tratamiento continuo en e-Flow®, Pari LC plus®; o un millón de unidades 2 veces día en l-neb®</p> <p>Tobramicina</p> <p>Polvo seco: 112 mg 2 veces día; 28 días de tratamiento seguidos 28 días de descanso</p> <p>Inhalador T -326®</p> <p>Solución para inhalación: 300 mg/5 ml 2 veces al día 28 días de tratamiento seguido de 28 días de descanso en e-Flow®, Pari LC plus®</p> <p>Ciprofloxacino</p> <p>Polvo seco: 32,5 mg 2 veces al día, 14 días de tratamiento seguidos de 14 días de descanso</p> <p>Inhalador T -326®</p> <p>Solución para inhalación: 150 mg (liposomal), 60 mg (no liposomal) 1 vez al día, 28 días de tratamiento seguidos de 28 días de descanso. Nebulizador jet (PARI LC Sprint®)</p> <p>Aztreonam</p> <p>Solución para inhalación</p> <p>75 mg/3 veces al día 28 días de tratamiento seguidos de 28 días de descanso e-Flow®)</p> <p>Gentamicina</p> <p>(Formulación intravenosa administrada por vía inhalada) 80 mg 2 veces al día Tratamiento continuo</p>	<p>Si a pesar de tratamiento inhalado persiste mal control clínico, asociar un antibiótico vía oral o intravenoso con actividad según antibiograma, a demanda o en ciclos</p>
SAMR	<p>Vancomicina</p> <p>250 mg/2 veces al día (formulación intravenosa administrada por vía inhalada) Tratamiento continuo</p>	<p>Si la respuesta es insuficiente o hay intolerancia añadir o sustituir vancomicina por Cotrimoxazol 160/800 mg cada 12 horas</p>
Otros microorganismos	<p>Gentamicina</p> <p>80 mg/2 veces al día o cualquiera de los utilizados para pseudomona. Tratamiento continuo</p>	<p>Si la respuesta es insuficiente o hay intolerancia valorar añadir (o sustituir) el antibiótico inhalado por uno vía oral según sensibilidad</p>

nea MRC ^{2,3,4} (recomendación alta, calidad de evidencia moderada)¹².

Drenaje de secreciones

Contraindicada en situaciones inestables. Entre ellas: manuales (drenaje autógeno, espiración lenta con glotis abierta y ciclo activo con técnicas ventilatorias) e instrumentales (oscilación espiratoria positiva, presión espiratoria positiva y oscilación extratorácica de alta frecuencia) (recomendación alta, calidad de evidencia baja)¹².

Mucolíticos

No existe evidencia para recomendar su uso.

Sustancias hipertónicas

En pacientes con expectoración superior a 10 ml al día o con más de 2 agudizaciones al año, a pesar del tratamiento, inhalaciones de 5 ml en una concentración del 6-7% una o dos veces al día durante al menos 3 meses (recomendación fuerte, calidad de evidencia moderada).

Broncodilatadores

Si se presenta una obstrucción al flujo aéreo sintomática se recomienda el uso de betaadrenérgicos de acción prolongada (recomendación alta, calidad de evidencia moderada).

Cirugía y trasplante pulmonar

La cirugía está indicada en caso de bronquiectasias localizadas o de hemoptisis grave que no responden al tratamiento convencional. El trasplante pulmonar es la única solución en aquellos pacientes con enfermedad en estado avanzado, cuya supervivencia se estime inferior a 2 años, una vez empleados todos los tratamientos disponibles sin obtener respuesta (recomendación fuerte, calidad de evidencia moderada).

Vacuna antigripal anual y vacuna antineumocócica

Las exacerbaciones respiratorias en pacientes con bronquiectasias se asocian con una menor calidad de vida, un mayor deterioro de la función pulmonar, más hospitalizaciones y mayor morbimortalidad. Las vacunas antineumocócica y antigripal han demostrado reducir de manera significativa las exacerbaciones infecciosas, por lo que se recomienda de manera sistemática en estos pacientes.

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.

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. ● Fuschillo S, de Felice A, Balzano G. Mucosal Inflammation in idiopathic bronchiectasis: Cellular and molecular mechanisms. *Eur Respir J*. 2008;31:396-406.
2. ● Cole PJ. Inflammation: a two-edged sword- the model of bronchiectasis. *Eur J Respir Dis Suppl*. 1986;147:6-15.
3. ● Oliveira Fuster C, Espíldora Hernández F, Padilla Galo A, de la Cruz Ríos JL. Valoración y tratamiento del paciente con bronquiectasias no FQ. Capítulo 49. Disponible en: www.Neumosur.net.
4. ●● Martínez- García MA, Máiz L, Oliveira O, Girón RM. Normativa sobre la valoración y el diagnóstico de las bronquiectasias en el Adulto. *Arch Bronconeumol*. 2018;54(2):79-87.
5. ●● Barker AF. Clinical manifestation and diagnosis of bronchiectasis in adults. UpToDate 2018. Disponible en: www.uptodate.com.
6. ● Martínez-García MA, de Gracia J, Vendrell Relat M, Girón RM, Máiz Carro L, de la Rosa Carrillo D, et al. Multidimensional approach to non-cystic fibrosis bronchiectasis: The FACED score. *Eur Respir J*. 2014;43:1357-67.
7. ● Chalmers JD, Goeminne P, Aliberti S, McDonnell MJ, Lonni S, Davidson J, et al. The bronchiectasis severity index. An international derivation and validation study. *Am J Respir Crit Care Med*. 2014; 189:576-85.
8. ●● 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.
9. ● Pasteur MC, Bilton D, Hill AT. British Thoracic Society Bronchiectasis non CF Guideline Group. British Thoracic Society guideline for non - CF bronchiectasis. *Thorax*. 2010;65 Suppl1:11.
10. ● Lee AL, Button BM, Ellis S, Stirling R, Wilson JW, Holland AE, et al. Clinical determinants of the 6 minute Walk test in bronchiectasis. *Respir Med*. 2009;103:780.
11. ● Oliveira C, Cordeiro da Costa J, Martínez-García MA. Cómo valorar la gravedad y el pronóstico de las bronquiectasias. *Monogr Arch Bronconeumol*. 2016;3(1):10-8.
12. ●● Martínez-García MA, Máiz L, Oliveira C, Girón RM. Normativa sobre el tratamiento de las bronquiectasias en el adulto. *Arch Bronconeumol*. 2018;54(2):88-98.
13. ●● Polverino E, Goeminne PC, McDonnell MJ, Aliberti S, Marshall SE. European Respiratory Society guidelines for the management of adult bronchiectasis. *Eur Respir J*. 2017 50:1700629.
14. ● Martínez García MA, Soler CataluñaJJ, 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;132:1565.
15. ● Barker AF. Treatment of bronchiectasis in adults. 2018. Disponible en: www.uptodate.com.