

BRONQUIECTASIAS EN PACIENTES PEDIÁTRICOS SIN FIBROSIS QUÍSTICA

Revisión y casuística del HGUA

Eva María Canelo Torres (R3 HGUA)

Tutorizada por: Dr. Luis Moral y Dra. Teresa Toral (CEX Neumo-Alergia)

ÍNDICE

1. INTRODUCCIÓN
2. BRONQUIECTASIAS
3. PATOGENIA
4. EPIDEMIOLOGÍA
5. CLASIFICACIÓN
6. CAUSAS
7. CLÍNICA
8. DIAGNÓSTICO
9. EXACERBACIONES
10. SEGUIMIENTO
11. TRATAMIENTO
12. CASUÍSTICA HGUA

ABREVIATURAS USADAS:

- FQ: Fibrosis quística
- TACAR: Tomografía computarizada de alta resolución
- ERGE: Enfermedad por reflujo gastroesofágico
- ATB: antibiótico
- IV: intravenoso
- ABPA: aspergilosis broncopulmonar alérgica
- SABA: b2 agonistas de duración corta
- LABA: b2 agonistas de duración larga



INTRODUCCIÓN

- Espectro enfermedad pulmonar crónica
- No fibrosis quística → población heterogénea

INTERÉS CRECIENTE:

- Incidencia más elevada de lo que se creía
- Morbilidad y mortalidad, sobre todo en adultos
- Pueden ser reversibles al inicio
- Importancia diagnóstico y tratamiento precoz

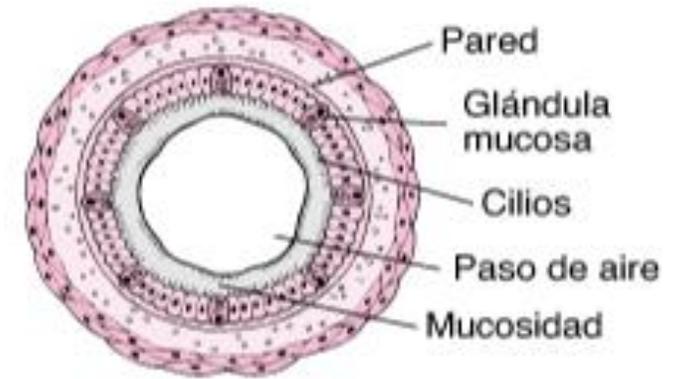


BRONQUIECTASIAS

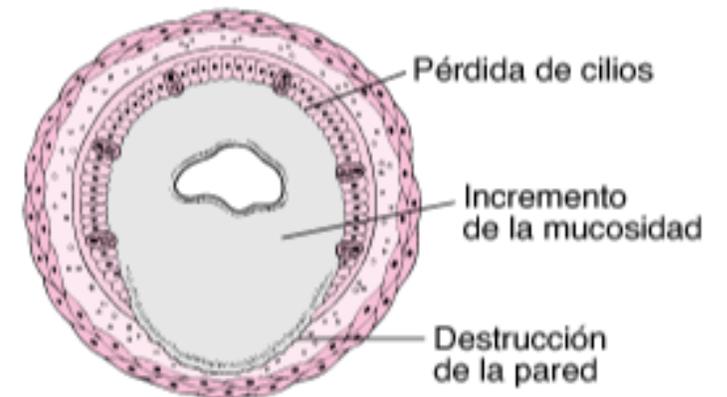
- Clínica compatible + Diagnóstico radiológico (TACAR)
- Dilatación bronquial progresiva
- Anomalías estructurales de la pared bronquial

Morbilidad:

- Exacerbaciones recurrentes
- Hospitalizaciones
- Deterioro acelerado función pulmonar
- Disminución calidad de vida
- Costes

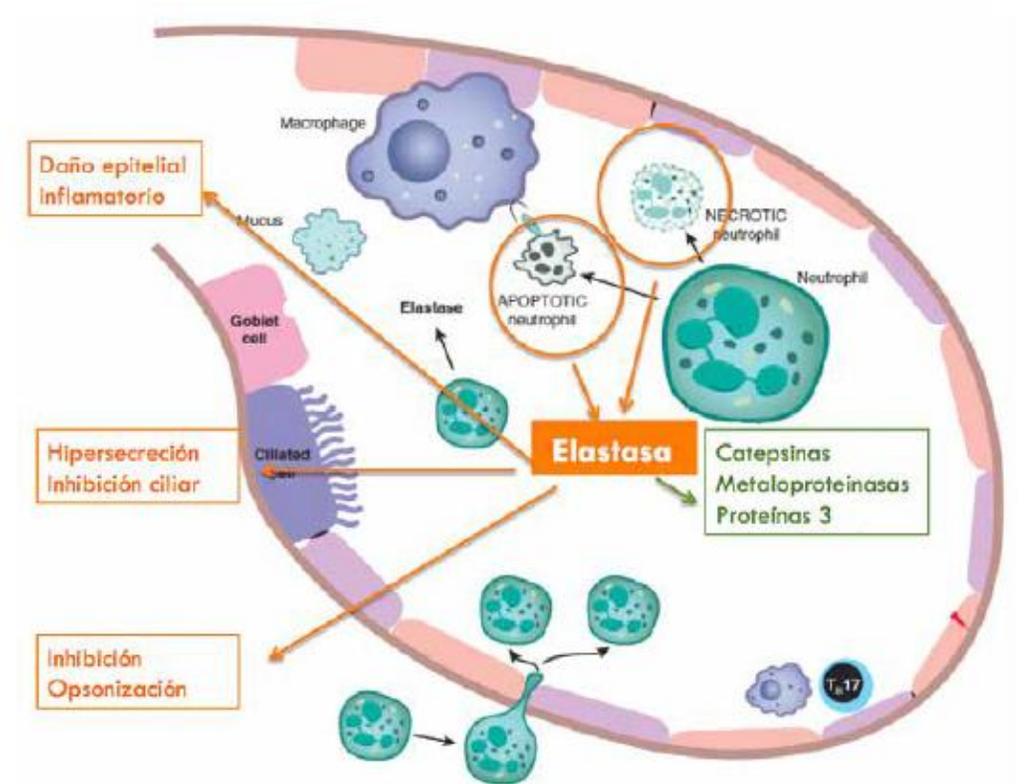


Bronquio normal



Bronquiectasia

PATOGENIA: CICLO DE COLE



EPIDEMIOLOGÍA

The Epidemiology of Chronic Suppurative Lung Disease and Bronchiectasis in Children and Adolescents

 Gabrielle B. McCallum* and  Michael J. Binks

Child Health Division, Menzies School of Health Research, Charles Darwin University, Darwin, NT, Australia



- Incidencia variable (0,2 - 735 casos por cada 100 000 niños anualmente)
- Prevalencia alta en **poblaciones socialmente desfavorecidas**

En países desarrollados:

- Disminución de casos en segunda mitad de S. XX
- Incidencia actual baja
- Aparente aumento en las últimas décadas:
 - Mayor supervivencia enfermedades crónicas
 - Mayor disponibilidad TACAR
 - Menos antibióticos

CLASIFICACIÓN

APARIENCIA:

- Cilíndricas y tubulares (>)
- Varicosas
- Saculares/quísticas

REVERSIBLES

- Correlación con clínica y etiología no establecida
- ¿Proceso dinámico?

DISTRIBUCIÓN:

- Localizadas
- Difusas

>> Lóbulos inferiores

>2 lóbulos pulmonares
Más frecuentes si enfermedad de base



CAUSAS

- Variable en función de edad y población
- **30 - 50 % causa desconocida**
- En función de la fisiopatología, pueden deberse a:

- Bronquiectasias congénitas
- Obstrucción bronquial
- Inmunodeficiencia
- Alteración aclaramiento mucociliar
- Infecciones
- Otros



INFECCIOSO/POSTINFECCIOSO

Bronquitis bacteriana prolongada	Más riesgo de bronquiectasias si >3 episodios anuales y con H.Influenzae
Neumonía bacteriana	Grave, crónica o recurrente. S. Aureus, S. Pneumoniae, Klebsiella, Pseudomona Aeruginosa, Bordetella Pertussis
Otras infecciones	Adenovirus, Mycobacterium Tuberculosis, micobacterias atípicas, hongos, Mycoplasma Pneumoniae
Bronquiolitis obliterante postinfecciosa	Por cualquier agente Síndrome Swyer-James McLeod (pulmón hiperlucente)

ALTERACIÓN ACLARAMIENTO MUCOCILIAR

Disfunción ciliar	Discinesia ciliar primaria
Otros	Malformaciones SNC, debilidad muscular, tos débil...

OTROS

Bronquiolitis obliterante	Post-transplante con rechazo crónico, enfermedad pulmonar intersticial...
Aspiración recurrente	Trastornos neurológicos, parálisis de las cuerdas vocales, trastornos de la deglución, hendidura laríngea, fístula traqueoesofágica, enfermedad por RGE
Autoinmunes y del tejido conectivo	Artritis reumatoide, esclerodermia, policondritis recidivante, amiloidosis, Marfan
Inhalación de tóxicos	Amoniaco, dióxido de nitrógeno, humo, talco, silicato

OBSTRUCCIÓN BRONQUIAL

Anomalías congénitas	Traqueomalacia, broncomalacia, anillo vascular, secuestro broncopulmonar ...
Aspiración de cuerpo extraño	Frutos secos, caramelos...
Impactación mucosa	Tapón mucoso (asma, postoperatorio, sd. Lóbulo medio), ABPA
Adenopatía hilar	Tuberculosis, histoplasmosis, sarcoidosis
Tumores	Adenoma, teratoma endobronquial...

INMUNODEFICIENCIAS

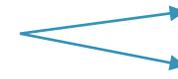
Déficit IG	Agammaglobulinemia ligada a X, déficit de subclases de IgG, inmunodeficiencia variable común, déficit IgA
Combinadas	Inmunodeficiencia combinada severa, Di George, déficits del complejo mayor de histocompatibilidad
Disfunción leucocitaria	Enfermedad granulomatosa crónica
Déficits del complemento	Déficit C3
Adquiridas	VIH, inmunosupresión farmacológica, malnutrición, neoplasias...

CONGÉNITAS

Deficiencia del cartílago (s. Williams-Campbell)
Traqueobroncomegalia (s. Mounier-Kühn)

CLÍNICA

INESPECÍFICA Y VARIABLE



Gravedad
Patología de base

TOS CRÓNICA
húmeda/productiva

Infecciones recurrentes

- Neumonía
- Bronquitis bacteriana prolongada recurrente (>3 por año)

EXPLORACIÓN FÍSICA

- **Crepitantes (>>)**
- Sibilancias / roncus
- Deformidad torácica
- Acropaquias

- Disnea
 - Hemoptisis
 - Síntomas sistémicos → asociados a patología de base
- } gravedad



DIAGNÓSTICO

Key symptoms

- Chronic productive or wet cough unresponsive to 4 weeks of antibiotics
- Recurrent (>3 times per year) protracted bacterial bronchitis
- Recurrent pneumonia or lower respiratory tract infections
- Haemoptysis
- Severe asthma
- Digital clubbing
- Persistent chest signs, pneumonia, or chest radiograph changes
- Positive sputum culture for unusual organisms (eg, *Pseudomonas aeruginosa*)
- Respiratory symptoms after infection with certain organisms (eg, *Bordetella pertussis*, adenovirus pneumonia, and *Mycobacterium tuberculosis*)

Evaluate for bronchiectasis

Chest CT scan (multidetector with high-resolution reconstruction)

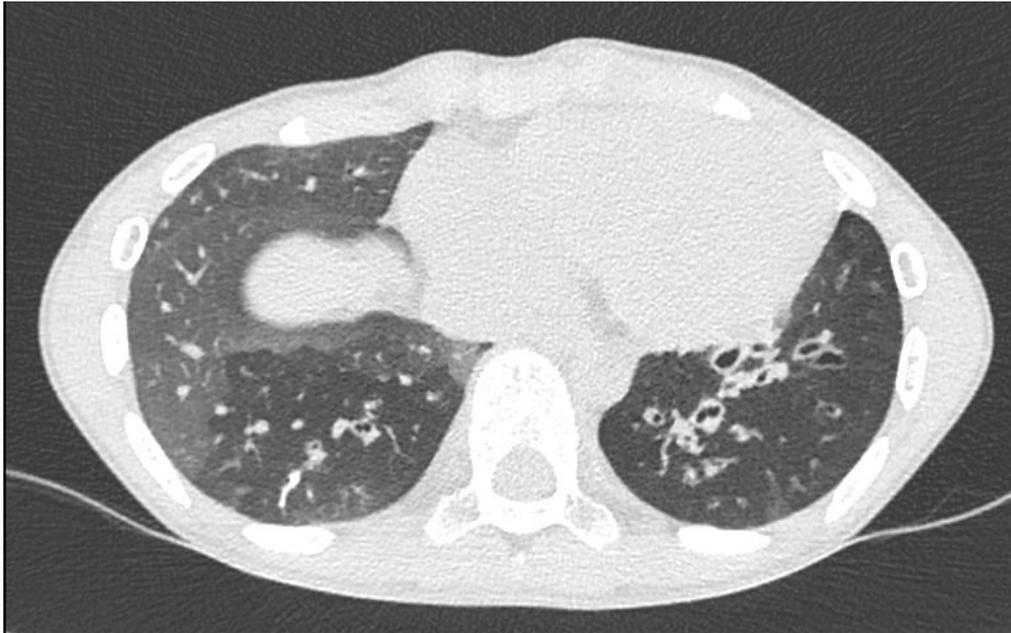
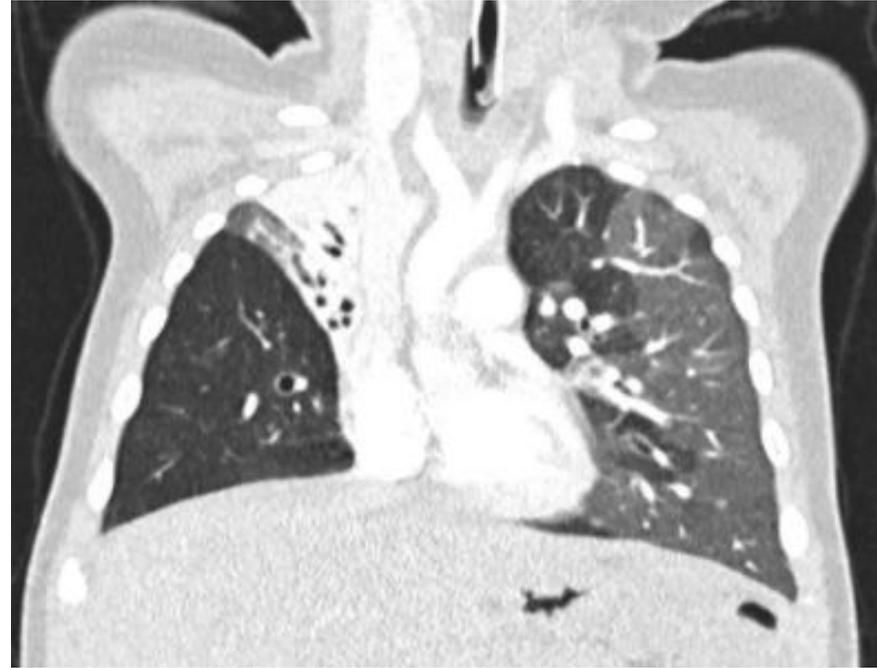
DIAGNÓSTICO RADIOLÓGICO

Radiografía de tórax → poco sensible

Tomografía computarizada de alta resolución (TACAR)

- **Dilatación bronquial → Índice bronco-arterial (BAR) > 0,8**
- No disminución calibre bronquial en la periferia
- Signo del anillo de sello
- Signo del rail de tranvía
- Bronquios en periferia del pulmón o contacto con pleura mediastínica





MANEJO EN EDAD PEDIÁTRICA

European Respiratory Society guidelines for the management of children and adolescents with bronchiectasis

Anne B. Chang ^{1,2}, Rebecca Fortescue³, Keith Grimwood^{4,5}, Efthymia Alexopoulou ⁶, Leanne Bell⁷, Jeanette Boyd⁸, Andrew Bush⁹, James D. Chalmers¹⁰, Adam T. Hill¹¹, Bulent Karadag¹², Fabio Midulla ¹³, Gabrielle B. McCallum ², Zena Powell⁷, Deborah Snijders¹⁴, Woo-Jung Song¹⁵, Thomy Tonia¹⁶, Christine Wilson¹⁷, Angela Zacharasiewicz ¹⁸ and Ahmad Kantar ¹⁹

Eur Respir J 2021; 58: 2002990

- Recomendaciones basadas en opiniones de expertos (panel multidisciplinar)
- Evidencia científica utilizada:
 1. Estudios realizados en bronquiectasias no FQ en pediatría
 2. Estudios realizados en bronquiectasias no FQ en adultos
 3. Estudios realizados en bronquiectasias en niños con FQ

EVALUACIÓN TRAS EL DIAGNÓSTICO

A TODOS:

1. **Test del sudor**
2. **Espirometría** (cuando sea posible)
3. **Recuento sanguíneo completo**
4. **Estudio inmunológico básico** (IgG, IgA, IgM, IgE y respuesta vacunal)
5. **Despistaje VIH y TBC**
6. **Cultivo de esputo**

INDIVIDUALIZAR:

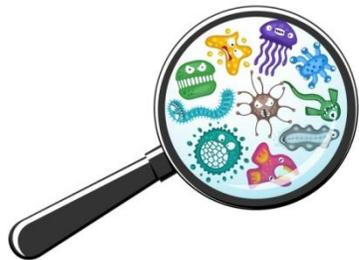
1. Estudio discinesia ciliar primaria
2. Broncoscopia + lavado broncoalveolar
3. Estudio RGE / aspiraciones
4. Estudio genotipos FQ
5. Estudio inmunológico ampliado
6. Alfa-1 antitripsina
7. Despistaje ABPA



EXACERBACIONES

Aumento de los síntomas respiratorios (tos +/- cantidad de esputo y/o purulencia) durante ≥ 3 días

- **DISNEA y/o HIPOXIA** → Exacerbación **GRAVE**
- Cambios en AP y en RX pueden no estar presentes
- Síntomas sistémicos y marcadores analíticos pueden apoyar el diagnóstico, pero no son específicos
- En inmunodeficiencias, considerar exacerbación aunque < 3 días



- **VIRUS** → Rinovirus, Coronavirus, Influenza, Adenovirus, VRS
- **BACTERIAS** → H. Influenzae, S. Pneumoniae, M. Catarrhalis, S. aureus

***P. Aeruginosa:** > niños mayores, enfermedad de base, daño pulmonar grave, países bajos ingresos

EXACERBACIÓN

CULTIVO DE ESPUTO
siempre que sea posible

¿Disnea / distrés /
hipoxemia?

NO

SÍ

ATB empírica:
Amoxicilina-Clavulánico v.o
10-14 días

INGRESO HOSPITALARIO
ATB IV

Cubrir Pseudomona si:

- Inmunodeficiencia
- Colonización (cultivos previos)
- Daño pulmonar grave

No respuesta
3-4 semanas

No respuesta o
sospecha germen
multirresistente

Broncoscopia + LBA

- Individualizar (cultivos previos)
- Ciprofloxacino si colonización por P. Aeruginosa



SEGUIMIENTO

Revisión cada
6-12 meses

Valorar / optimizar tratamiento de mantenimiento

Función pulmonar:

- Saturación O₂ basal
- Espirometría (cuando sea posible)

Cultivo de esputo (cuando sea posible)

- Detectar Pseudomona
- Orientar antibioterapia en exacerbaciones

- Comprobar vacunación (Neumococo, gripe anual)
- Optimizar estado nutricional
- Educación pacientes y familiares
- ¿Repetir TACAR? → INDIVIDUALIZAR



Servicio de
Pediatria

DEPARTAMENTO DE SALUD
ALICANTE - HOSPITAL GENERAL

TRATAMIENTO

A TODOS LOS PACIENTES

- Fisioterapia respiratoria
- Erradicar *Pseudomona Aeruginosa*
- Tratamiento precoz exacerbaciones

- Adaptada a edad y características del paciente
- Pautada y supervisada por especialista (revisión bianual)

Asociada a exacerbaciones graves, deterioro estado basal y deterioro función pulmonar

PACIENTES SELECCIONADOS

- Nebulizaciones con suero hipertónico 6 - 7 % / Manitol
- Ciclos de antibioterapia prolongada
- Corticoides inhalados +/- LABA
- Cirugía

NO SE RECOMIENDA

- DNAsa recombinante
- Bromhexidina
- N-Acetilcisteína



TRATAMIENTO

**NEBULIZACIONES
CON SUERO
HIPERTÓNICO**
6 - 7 %

**Síntomas diarios y moderados; dificultad para
expectorar y o baja calidad de vida**

- Mal tolerado en algunos pacientes
- Se recomienda SABA previo a nebulización (riesgo brocoespasmo)
- Primera vez realizar de forma supervisada
- Alternativa: manitol

**ANTIBIOTERAPIA
PROLONGADA**
Azitromizina

>3 exacerbaciones/año o >1 ingreso/año

- Valorar riesgo-beneficio
- Tratamiento prolongado, mínimo 6 meses
- Comprobar adherencia
- Cultivo esputo previo que descarte micobacterias atípicas
- Reevaluar cada 6 meses



TRATAMIENTO

LABA / CORTICOIDES INHALADOS

Atopia, evidencia inflamación eosinofílica, test broncodilatador positivo

- Pocos estudios respaldan su utilidad

CIRUGÍA PULMONAR

Beneficios mayores en pacientes que presentan:

- Clínica persistente a pesar de optimizar tratamiento médico
- Bronquiectasias focalizadas con posibilidad de resección completa
- Enfermedad NO recurrente (no patología de base que predisponga a bronquiectasias)



BRONQUIECTASIAS SIN FQ HGUA

ESTUDIO DESCRIPTIVO TRANSVERSAL

Objetivo:

- Caracterizar pacientes pediátricos con diagnóstico de bronquiectasias no FQ en nuestro entorno
- Determinar grado de afectación actual debido a dicha patología

Población a estudio:

Pacientes con diagnóstico de bronquiectasias sin FQ (confirmadas por TACAR) en edad pediátrica, en contacto en Consultas Externas de Neumoalergias HGUA en los últimos 13 años (2008 – 2021)



BRONQUIECTASIAS SIN FQ HGUA

VARIABLES RECOGIDAS:

CARÁCTERÍSTICAS DEMOGRÁFICAS

- Sexo
- Edad actual
- Edad al diagnóstico de bronquiectasias
- Patología de base
- Remitidos de otros servicios / hospitales

CARÁCTERÍSTICAS BRONQUIECTASIAS

- Motivo por el que se solicita TACAR
- Causa identificada
- Tipo (localizadas / difusas) y localización

EVOLUCIÓN

- Ingresos tras diagnóstico
- Pruebas de función pulmonar
- TACAR de control
- Tratamiento de base actual
- Seguimiento por otras especialidades



BRONQUIECTASIAS SIN FQ HGUA

20 Pacientes con diagnóstico de bronquiectasias no FQ en Consultas Externas de Neumoalergias en el periodo de 2008 - 2021

- **11** remitidos de otros servicios / hospitales
- **No diferencias entre sexos (♀ 9 / ♂ 11)**

EDAD AL DIAGNÓSTICO

Pacientes entre 5 meses y 10 años

- Media 4,4 años; mediana 4 años
- Moda 2 años

EDAD ACTUAL

Pacientes entre 3 y 22 años

- Media 11,2 años; mediana 11 años



BRONQUIECTASIAS SIN FQ HGUA

5 Pacientes con patología de base:

- Enfermedad neuromuscular (miopatía nemalínica)
- Inmunodeficiencias
 - Síndrome de Di-George
 - Síndrome hiper-IgE
- Tumor de Askin (*tumor neuroectodérmico primitivo pared torácica*)
- Displasia broncopulmonar (prematuro extremo)



BRONQUIECTASIAS SIN FQ HGUA

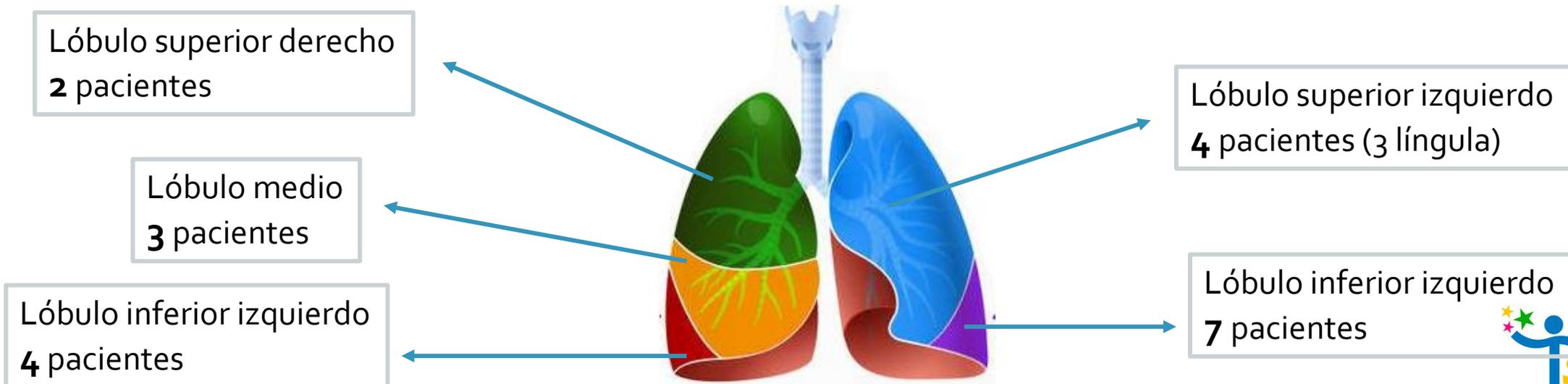
El **TACAR** que lleva al diagnóstico, se solicita por:

- Imagen radiológica persistente → 5 pacientes
- Neumonías de repetición → 5 pacientes
- Hallazgo accidental (TACAR realizado por otro motivo) → 3 pacientes
- Estudio neumonía grave → 2 pacientes
- Otros:
 - Crepitantes persistentes localizados en base derecha
 - Tos crónica persistente
 - Imagen sugerente de bronquiectasias en RX tórax
 - Motivo desconocido en 2 pacientes



BRONQUIECTASIAS SIN FQ HGUA

- **5** pacientes con bronquiectasias **DIFUSAS** (>2 lóbulos pulmonares)
- **15** pacientes con bronquiectasias **FOCALIZADAS**
 - Mayor afectación en lóbulos pulmonares inferiores
- En los que se menciona morfología, **CILÍNDRICAS**



BRONQUIECTASIAS SIN FQ HGUA

Se puede identificar causa en 9 pacientes:

- 3 Aspiración de cuerpo extraño
- 2 Inmunodeficiencias
- 2 Postinfecciosas
 - Síndrome de Swayer-James McLeod
 - Bronquiolitis obliterante → *mutación gen SCNN1B, significado incierto, asociado a bronquiectasias*
- Enfermedad neuromuscular (alteración aclaramiento mucociliar)
- Cambios post- radioterapia

Resto de pacientes → difícil establecer causa ... ¿Infecciones?

BRONQUIECTASIAS SIN FQ HGUA

Tras el diagnóstico ...

Únicamente constan **ingresos por infección respiratoria** en **2** pacientes, ninguno en UCIP

TACAR DE CONTROL:

Realizado en **4** pacientes

- **2** estabilidad
- **1** progresión
- **1** mejoría

PRUEBAS DE FUNCIÓN PULMONAR:

Espirometría → Realizada en **10** pacientes

- **6** resultado no alterado
- **4** resultado patológico (> obstructivo)



BRONQUIECTASIAS SIN FQ HGUA

El **seguimiento** de estos pacientes se realiza principalmente en consultas de **Neumología** (pediátrica / adultos según edad actual)

- **3** pacientes → seguimiento conjunto con H. Clínico Valencia
- **5** pacientes → seguimiento por Rehabilitación (fisioterapia respiratoria supervisada)
- **1** paciente → seguimiento por UHD (inmunodeficiencia)
- **4** pacientes → pérdida de seguimiento en los últimos 3 años (cambio vivienda, hospital concertado/privado)

BRONQUIECTASIAS SIN FQ HGUA

5 pacientes con tratamiento de base:

- Nebulizaciones diarias con SHT → 2 pacientes
- Broncodilatadores crónicos → 3 pacientes (asma concomitante)
- Antibioterapia crónica → 2 pacientes
- Oxigenoterapia domiciliaria → 1 paciente (0,5L nocturnos)

2 pacientes intolerancia al ejercicio

- La mayoría asintomáticos / exacerbaciones leves

* 1 paciente propuesto para **lobectomía**, finalmente no se realizó por evolución favorable

* Tener en cuenta que en 4 pacientes se pierde seguimiento en los últimos 3 años

BRONQUIECTASIAS SIN FQ HGUA

5 pacientes con tratamiento de base:

- Nebulizaciones diarias con SHT → 2 pacientes
- Broncodilatadores crónicos → 3 pacientes (asma concomitante)
- Antibioterapia crónica → 2 pacientes
- Oxigenoterapia domiciliaria → 1 paciente (0,5 L nocturnos)

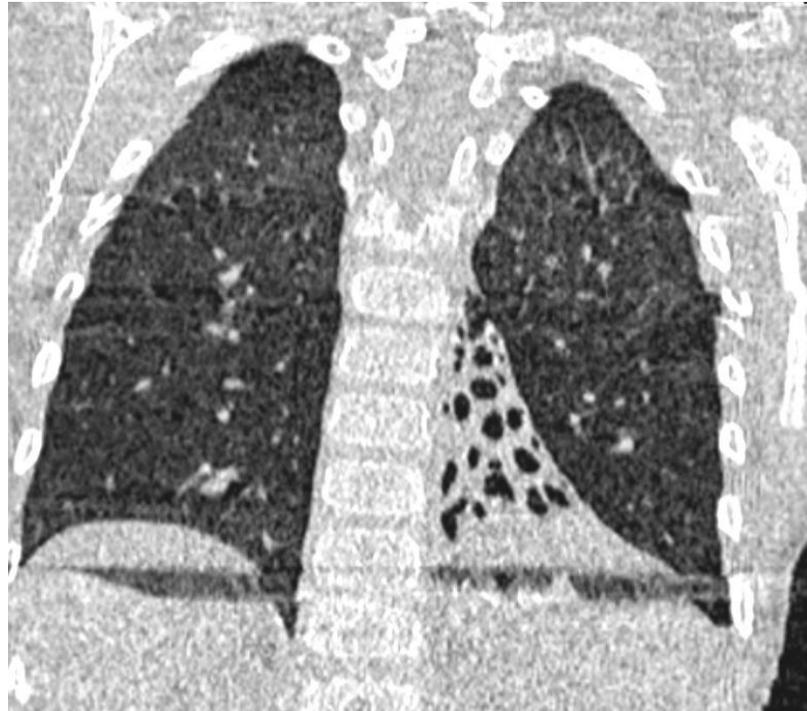
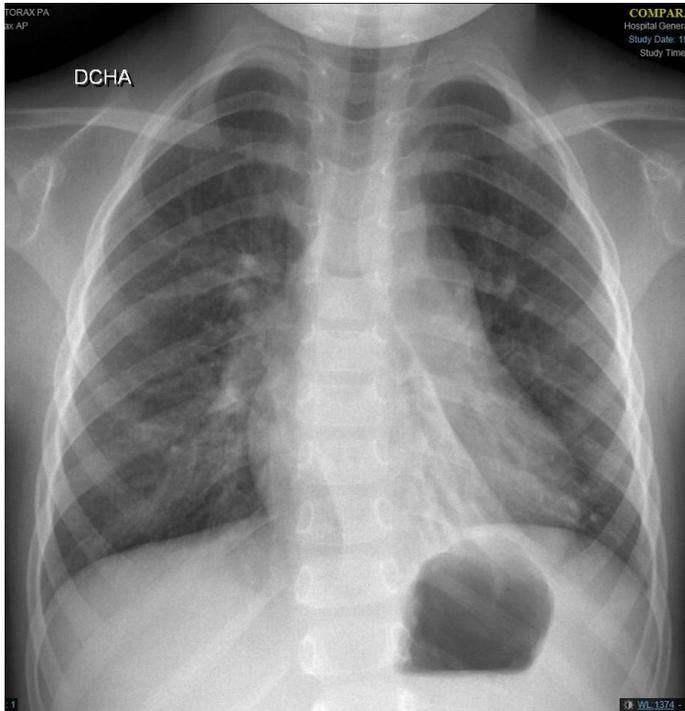
2 pacientes intolerancia al ejercicio

- La mayoría asintomáticos / exacerbaciones leves

* Tener en cuenta que en 4 pacientes se pierde seguimiento en los últimos 3 años

BRONQUIECTASIAS SIN FQ HGUA

* **1** paciente propuesto para **lobectomía**, finalmente no se realizó por evolución favorable



BRONQUIECTASIAS SIN FQ HGUA

¿QUÉ PODEMOS CONCLUIR DE NUESTRO ESTUDIO?

- Las bronquiectasias en pacientes pediátricos sin fibrosis quística en nuestro hospital tienen unas características similares a las descritas en la bibliografía
- En general estos pacientes están bien en edad pediátrica, pero existen algunos en los que ya se observa deterioro precoz de la función pulmonar
- El tratamiento precoz de las infecciones respiratorias en las bronquiectasias puede prevenir ingresos hospitalarios por este motivo



PARA LLEVAR A CASA...

- Las bronquiectasias no debidas a FQ engloban un grupo heterogéneo de pacientes
- El manejo debe ser especializado y no debe superponerse a las bronquiectasias en pacientes con fibrosis quística
- Está en nuestras manos identificar esta patología de forma precoz para mejorar el pronóstico de estos pacientes
- Las exacerbaciones deben identificarse y tratarse de forma temprana
- Son necesarios más estudios para optimizar el manejo en edad pediátrica



BRONQUIECTASIAS EN PACIENTES PEDIÁTRICOS SIN FIBROSIS QUÍSTICA

Revisión y casuística del HGUA

Eva María Canelo Torres (ecanelotorres@gmail.com)

Tutorizada por: Dr. Luis Moral y Dra. Teresa Toral (CEX Neumo-Alergia)

