

**UNIVERSIDAD NACIONAL AUTONOMA  
DE MEXICO**

**FACULTAD DE MEDICINA**

**DIVISION DE ESTUDIOS DE POSTGRADO E INVESTIGACION  
SECRETARIA DE SALUD  
INSTITUTO NACIONAL DE PEDIATRIA**



**ESTUDIO CLINICO DE LA BRONQUIECTASIA EN EL  
NIÑO. REVISION DE TEMA**

**TRABAJO DE TESIS  
QUE PRESENTA EL  
DR. VICENTE D'ARAGO SALAZAR  
PARA OBTENER EL DIPLOMA DE ESPECIALISTA EN  
NEUMOLOGIA PEDIATRICA**



MEXICO, D. F.

2002

**UNIVERSIDAD NACIONAL AUTÓNOMA DE MÉXICO**

**FACULTAD DE MEDICINA  
DIVISIÓN DE ESTUDIOS DE POSTGRADO E INVESTIGACIÓN  
SECRETARÍA DE SALUD  
INSTITUTO NACIONAL DE PEDIATRÍA**

**ESTUDIO CLÍNICO DE LA BRONQUIECTASIA EN EL NIÑO.  
REVISIÓN DE TEMA**

**TRABAJO DE TESIS  
QUE PRESENTA EL**

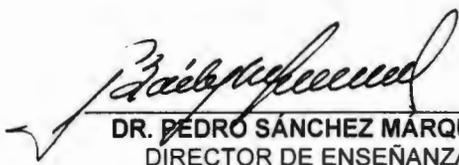
**DR. VICENTE D'ARAGO SALAZAR**

**PARA OBTENER EL DIPLOMA DE ESPECIALISTA EN**

**NEUMOLOGÍA PEDIÁTRICA**

**MÉXICO, D.F. 2002**

ESTUDIO CLÍNICO DE LA BRONQUIECTASIA EN EL NIÑO.  
REVISIÓN DE TEMA



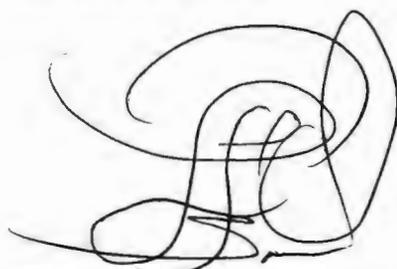
---

**DR. PEDRO SÁNCHEZ MÁRQUEZ**  
DIRECTOR DE ENSEÑANZA



---

**DR. LUIS HESHIKI NAKANDAKARI**  
JEFE DEL DEPARTAMENTO DE ENSEÑANZA DE PRE Y POSGRADO



---

**DR. LORENZO F. PÉREZ FERNÁNDEZ**  
PROFESOR TITULAR DEL CURSO DE NEUMOLOGÍA PEDIÁTRICA  
Y  
CIRUGÍA DE TÓRAX PEDIÁTRICA  
TUTOR DEL TRABAJO DE TESIS

## **DEDICATORIA**

**A Katuska, compañera y amor de mi vida.**

**A mis padres, Vicente y Carmen, quienes me han entregado todo en la vida.**

**A Miguel y Cecilia, quienes por su ejemplo y apoyo forman parte de mis logros.**

**A Manuel Vicente y Vicente Francisco, por ser el futuro y la esperanza.**

**A Marcial, Krupskaya, Natalia, Héctor y Ricardo por compartir conmigo lo mejor de los valores humanos.**

**BECA OTORGADA POR EL GOBIERNO DE MÈXICO  
A TRAVÈS DEL  
INSTITUTO MEXICANO DE COOPERACIÒN INTERNACIONAL  
( IMEXCI )  
DE LA SECRETARÌA DE RELACIONES EXTERIORES**

## **AGRADECIMIENTOS**

A mis maestros, Dr. Lorenzo Pérez Fernández, Dr. Francisco Cuevas Schacht, Dra. Adriana Alva Chaire, por los conocimientos transmitidos.

A mis compañeros de postgrado, especialmente a Luis, Paula, Vinko, Yamilt y Sergio, por amistad sincera.

A todos mis amigos y familia en Venezuela, por su gran apoyo.

A la Familia Anta, por hospitalidad y amistad, invaluable para mi.

A Jorge Martínez y Mahuína Campos, por brindarme su amistad espontáneamente.

Al Personal de Enfermería del Servicio de Endoscopia del Departamento de Neumología y Cirugía de Tórax, especialmente a las Señoritas Ana e Irma, por su invaluable apoyo durante mi formación.

A la Fundación para la Promoción de la Salud en el Estado Lara, Fundasalud, por su apoyo económico.

A la Asociación Civil de Crédito Educativo, Educúredito, por apoyo económico.

A los niños enfermos respiratorios del INP quienes fueron mi escuela.

## ESTUDIO CLÍNICO DE LA BRONQUIECTASIA EN EL NIÑO. REVISIÓN DE TEMA.

D'Arago Salazar Vicente Francisco \*, Pérez Fernández Lorenzo Felipe \*\*, Cuevas Schacht Francisco Javier \*\*\*, Alva Chaire Adriana \*\*\*\*. Instituto Nacional de Pediatría. Departamento de Neumología y Cirugía de Tórax.

### RESUMEN

**Objetivos:** señalar los conocimientos actuales sobre bronquiectasias en el niño informados en la literatura médica, en relación con: cuadro clínico, estudios de imagen, exámenes paraclínicos, pruebas diagnósticas, etiología, curso clínico y los lineamientos generales del tratamiento y pronóstico. Proporcionar al personal médico pediátrico un informe actualizado, claro y completo sobre ésta patología para su mejor entendimiento y mayor sensibilidad en el manejo de éstos pacientes.

**Diseño:** revisión de la literatura.

**Material y Método:** se procedió a recoger la información presente en los centros de documentación e información bibliográfica utilizando la base de datos de Internet: Medline, Lilacs, Artemisa y material impreso, nacional e internacional, de los últimos 50 años, limitado a la edad pediátrica. Los datos obtenidos fueron organizados en función de: Definición, Antecedentes Históricos, Epidemiología, Etiología y Patogenia, Cuadro Clínico, Tratamiento y Pronóstico.

**Resultados y Conclusiones:** fueron incluidos 41 artículos de texto completo. Los resultados se expresaron en forma descriptiva presentando las referencias bibliográficas correspondientes. La literatura define bronquiectasia como una dilatación irreversible de los bronquios, su frecuencia exacta es desconocida, su etiología es debida fundamentalmente a causas que condicionan inflamación crónica bronquial, en el cuadro clínico el signo y síntoma más sobresaliente es la tos productiva de evolución crónica, la confirmación se establece por estudios de imágenes con la tomografía de tórax de alta resolución, la broncografía o el estudio anatomopatológico, la broncoscopia permite también la valoración anatómica y la extracción de cuerpos extraños y toma de muestras para cultivos que permitan hacer un manejo terapéutico dirigido. El manejo médico o quirúrgico dependerá de la etiología, localización y extensión de la lesiones. Ha mejorado la sobrevida de los pacientes en función de la prevención con inmunizaciones, diagnóstico precoz, manejo antibiótico, fisioterapia respiratoria, apoyo nutricional y el tratamiento quirúrgico en los casos que lo precisen.

\* Residente de Neumología pediátrica. INP

\*\* Cirujano de Tórax. Profesor titular del curso de Neumología Pediátrica y Cirugía de Tórax Pediátrica. INP. UNAM

\*\*\* Neumólogo Pediatra. Jefe del Servicio de Neumología Pediátrica y Servicio de Endoscopia. INP

\*\*\*\* Neumólogo Pediatra. Adscrito al Servicio de Neumología y Cirugía de Tórax. INP

## ÍNDICE



RESUMEN	4
INTRODUCCIÓN	6
JUSTIFICACIÓN	7
OBJETIVOS	8
MATERIAL Y MÉTODO	9
RESULTADOS	11
Definición	12
Antecedentes Históricos	13
Epidemiología	14
Etiología y Patogenia	16
Cuadro Clínico	21
Tratamiento	25
Pronóstico	27
DISCUSIÓN	28
CONCLUSIONES	30
REFERENCIAS	31

## INTRODUCCIÓN

La bronquiectasia representa la consecuencia fisiopatológica de un grupo heterogéneo de padecimientos respiratorios crónicos, en los cuales la inflamación crónica está implicada, en sí representa un factor pronóstico independiente negativo en la evolución de los niños que la padecen, a su vez, su detección implica una serie de medidas terapéuticas que detengan o retrasen el curso de la enfermedad.

Se desconoce con exactitud la prevalencia de esta entidad, tanto nacional como extranjera. Se ha descrito en forma global una disminución en su presentación gracias a los avances en la prevención y tratamiento de las enfermedades infecciosas, sin embargo los avances tecnológicos en el soporte ventilatorio de recién nacidos cada vez más prematuros y el surgimiento de nuevas entidades nosológicas como el SIDA, que viene acompañada de otras enfermedades conocidas como la tuberculosis hacen que las bronquiectasias se presenten en nuevos contextos clínicos en la edad pediátrica.

Desde el punto de vista clínico la bronquiectasia representa un problema para su diagnóstico por lo inespecífico de su presentación, ameritándose un elevado grado de sospecha clínica y la indicación precisa de estudios paraclínicos para confirmar su existencia.

## JUSTIFICACIÓN

La difusión del conocimiento de la etiología y patogenia, manifestaciones clínicas, exámenes paraclínicos de presunción y confirmación, el manejo terapéutico médico y quirúrgico precisos y su pronóstico, son necesarios para brindar una orientación correcta al personal de salud en formación.

La existencia de poca bibliografía en español que reúna los conocimientos básicos y actualizados relacionados con bronquiectasia en el niño, justifican ampliamente la realización de una revisión dirigida a la edad pediátrica, que recoja la experiencia de la literatura mundial clásica y nacional actualizada.

## OBJETIVOS

- Señalar los conocimientos actuales sobre bronquiectasia en niños reportados en la literatura.
- Describir las características del cuadro clínico, estudios de imágenes, paraclínicos, diagnóstico etiológico y curso clínico.
- Señalar los lineamientos generales del tratamiento y los resultados.

## MATERIAL Y MÉTODO

### Tipo de Estudio

De revisión de la literatura

### Material Objetivo

Todos los artículos reportados en la literatura mundial y nacional sobre bronquiectasia en niños en los últimos 50 años.

### Material de Estudio

Todos los artículos sobre bronquiectasia de los últimos 50 años de texto completo impresos presentes en los sitios de recolección de la muestra.

### Ubicación

Centro de Información y Documentación, Biblioteca – Hemeroteca del Instituto Nacional de Pediatría y del Instituto Nacional de Enfermedades Respiratorias. Base de datos de Internet: Medline, Lilacs, Artemisa.

### Criterios de Inclusión

Artículos sobre bronquiectasia en pacientes de 0 a 18 años, en Inglés y Español, Texto Completo, últimos 50 años. Fuentes Electrónicas: Medline, Gategay como fuentes internacionales, Lilacs como fuente latinoamericana y Artemisa como fuente nacional. Fuentes Impresas: Index Medicus, Currents, Anuarios de Estadística de Salud, Textos de Neumología Pediátrica.

### Criterios de Exclusión

Los artículos que se limitaron al comentario de otros estudios.

Se procedió a recoger la información presente en los centros de recolección de la fuente electrónica utilizando la base de datos de Internet de Gategay y Medline para la bibliografía internacional, se introdujo la búsqueda de "Bronchiectasis in Children", limitando la búsqueda a los últimos 50 años, la edad de 0 a 18 años, idioma inglés y luego español; área de estudios en humanos, presentes en el título y / o resumen; de las referencias obtenida se seleccionaron los artículos de texto

completo presentes en las colecciones de los centros de recolección de datos. En cuanto a las publicaciones en Latinoamérica se consultó la base de datos Lilacs, siguiendo los mismos criterios de selección. Para la bibliografía nacional se consultó la base de datos Artemisa que recoge la información médica nacional desde 1970, introduciendo las palabras claves de Bronquiectasia en niños.

Se realizó la búsqueda de la información sobre bronquiectasia en niños en los medios impresos Index Medicus, Currents, Anuarios de Estadísticas de Salud de la Secretaría de Salud y en los Textos de Neumología Pediátrica.

El contenido de los artículos obtenidos fue organizado en función del nivel de evidencia siguiendo las recomendaciones del Grupo de Trabajo Intercolegial Escocés.<sup>1</sup> Organizando los resultados de acuerdo a: Definición, Antecedentes Históricos, Epidemiología, Etiología y Patogenia, Cuadro Clínico, Tratamiento y Pronóstico.

## RESULTADOS

De la investigación inicial se obtuvieron 146 referencias de Medline, en Lilacs 2 y en Artemisa ninguna, obteniendo un total de 41 artículos impresos de texto completo de los centros bibliográficos. De la totalidad de artículos 24 correspondieron el más bajo nivel de evidencia siendo opiniones de expertos, series de casos o reportes de un caso; 11 artículos de nivel III dado por estudios descriptivos analíticos y de casos y controles; 6 artículos de nivel de evidencia II siendo estudios de estudios de cohortes.

<i>NIVEL DE EVIDENCIA</i>	<i>No. DE ARTÍCULOS</i>	<i>PORCENTAJE (%)</i>
I	0	0
II	6	14,7
III	11	26,9
IV	24	58,4
<b>TOTAL</b>	<b>41</b>	<b>100</b>

Los resultados se expresaron en forma descriptiva, siguiendo el esquema de desarrollo propuesto en los objetivos y presentando las referencias bibliográficas correspondientes.

## DEFINICIÓN

El término proviene del griego "bronchion" que significa tráquea y "ektasis" de ensanchamiento.<sup>2</sup>

La bronquiectasia se define como la dilatación irreversible de uno o más bronquios, secundaria a trastornos de la pared bronquial que a su vez ocurren como consecuencia de gran cantidad de factores predisponentes o determinantes. Se debe hacer la comparación del bronquio con el diámetro de la arteria acompañante, que normalmente debe ser del mismo tamaño. Implica una dilatación permanente del bronquio, diferenciándola de las dilataciones transitorias observadas en algunos procesos neumónicos agudos.<sup>3</sup>

## ANTECEDENTES HISTÓRICOS

" La lesión orgánica la cual voy a notificar, parece haber sido ignorada hasta ahora, tanto por anatomistas como por médicos practicantes ". Corresponde a la primera descripción de esta alteración realizada por Laënnec y Cayol en 1919, en *Traité de L'auscultation mediate*, atribuyendo la dilatación bronquial al aumento de la presión intraluminal por estancamiento y acumulación de las secreciones bronquiales. Laënnec fue el primero en diferenciar por el examen postmortem la bronquiectasia, la hemorragia pleural, el neumotórax y la gangrena pulmonar. <sup>4</sup>

Sicard y Forestier en 1922 introdujeron el aceite iodado para obtener una imagen contrastada del árbol bronquial. Antes el diagnóstico de bronquiectasia solo se realizaba en material de autopsias, o por una aproximación clínica gruesa. Con el desarrollo de la técnica de broncografía fue posible diagnosticar bronquiectasias en muchos pacientes con bronquitis crónica. <sup>5,6</sup>

En 1929 Brunn inició la práctica de la lobectomía y con los avances en la técnica quirúrgica pulmonar permitieron un mejor conocimiento de la bronquiectasia, sin embargo, la elevada mortalidad, como la reportada en 1932 de 212 casos de lobectomía por bronquiectasia que fue del 10 al 80 %, y las frecuentes recidivas frenaron el entusiasmo inicial por el tratamiento quirúrgico, planteándose la necesidad de precisar las indicaciones de la resección. <sup>6</sup>

Con el desarrollo de procedimientos diagnósticos no invasivos, estudios de función respiratoria y endoscopia de vías respiratorias, se ha logrado establecer el diagnóstico temprano y el tratamiento oportuno, con un mejor pronóstico en la mayoría de los pacientes.

## EPIDEMIOLOGÍA

Existe un subregistro, por falta de codificación adecuada, o la atribución de la causa de muerte a complicaciones ocasionadas por las bronquiectasias, como por ejemplo las neumonías. En 1927 en el Reino Unido de las muertes con diagnóstico de bronquitis crónica el 5,3% presentó bronquiectasias, que extrapolando a tasas de ocurrencia: sería de 7 por millón, en menores de 15 años.<sup>6</sup>

La prevalencia e incidencia exacta de la bronquiectasia es desconocida, debido a las características propias de la enfermedad, en la cual muchas veces no se realizan estudios dirigidos a su diagnóstico preciso. Sin embargo, hay un consenso en que la aparición de tratamientos eficaces contra las infecciones respiratorias crónicas como la tuberculosis y procesos supurativos broncopulmonares, que ocupaba un primerísimo lugar en frecuencia, han producido un descenso importante en la aparición de la bronquiectasia. Además con la introducción y aplicación universal de medidas preventivas como las inmunizaciones, particularmente contra la tos ferina y el sarampión, el desarrollo de drogas antituberculosas, el tratamiento antibiótico de las infecciones respiratorias agudas y el desarrollo de la fisioterapia respiratoria y la inhaloterapia han favorecido la disminución en la frecuencia de la misma.<sup>5,7,8</sup>

Diferentes estudios han reportado que la presencia de bronquiectasia en pacientes con infección respiratoria es baja. Biering en 1956 informó que de 151 niños con neumonía o pertusis la frecuencia fue de 0,7%. Clark en 1963 encontró 1,06 % de bronquiectasias entre 10000 niños escoceses, Field en 1969 en un estudio en el Reino Unido informa una disminución importante en el número de pacientes ingresados por este diagnóstico de 48 de 10000 en 1952 a 10 de 10000 en 1960. Sin embargo la persistencia de padecimientos crónicos pulmonares en la infancia, como la fibrosis quística, inmunodeficiencias primarias, la utilización de apoyo ventilatorio a recién nacidos prematuros, el incremento de las enfermedades obstructivas como al asma, el resurgimiento de la tuberculosis

condicionada por la presencia de SIDA, hace de la bronquiectasia una entidad importante dentro de la patología pulmonar infantil.<sup>6,9,10</sup>

Se ha descrito, que en los países subdesarrollados la frecuencia de esta entidad se mantiene elevada entre otras razones por el bajo nivel socioeconómico que limita el acceso a una atención de salud adecuada.<sup>5</sup>

En México no se ha reportado la incidencia sobre la población general de esta entidad. En la población infantil en 1988 García L, Pérez F y Cuevas F, describen una serie de 42 casos en niños que acudieron al Instituto Nacional de Pediatría entre 1976 y 1986, siendo esta la única casuística reportada para la fecha.<sup>11</sup>

## ETIOLOGÍA Y PATOGENIA

La existencia de bronquiectasia congénita como una entidad nosológica propiamente dicha sigue siendo motivo de discusión y controversia.

Tannenberg y Pinner ligaron por primera vez el bronquio de conejos, llenándose de secreciones, pero no aparecieron bronquiectasias hasta que de manera intencionada se infectaron, lo que argumenta a favor de la etiología inflamatoria. Chegun, ligó el bronquio de ratas con presencia de flora bacteriana, todos desarrollaron bronquiectasia, a excepción de los que se controlaron con tetraciclinas.<sup>2</sup>

En la mayoría de los casos la investigación diagnóstica se lleva a cabo en pacientes con síntomas respiratorios de larga evolución dentro de los cuales predomina la broncorrea mucopurulenta. En estas condiciones, las piezas anatómicas resecaadas muestran secreciones purulentas en la luz bronquial dilatada, glándulas mucosas y ductos hipertróficos, metaplasia y ulceración de la mucosa, destrucción de los elementos de la pared incluidos el cartílago, el músculo, las fibras elásticas y las glándulas, siendo substituidos por tejido fibroso. Las arterias bronquiales hipertrofiadas muestran extensas anastomosis con las arterias pulmonares, lo cual tiene repercusión clínica y funcional.<sup>9</sup>

Estas alteraciones anatomopatológicas hacen imposible sustentar la presencia de una malformación congénita de base, sin embargo, Williams y Campbell en 1960 informaron una serie de cinco pacientes pediátricos con bronquiectasias generalizadas, broncomalacia, baja estatura, deformación del tórax e hipocratismo digital. En la autopsia practicada en uno de estos cinco pacientes se demostró una deficiencia generalizada de cartílago desde la cuarta hasta la octava generación bronquial. Los autores consideraron que esta deficiencia de cartílago era debida a defecto congénito en su desarrollo y no a destrucción por inflamación.<sup>12</sup> Esta teoría no es universalmente aceptada, sin embargo, en fechas posteriores han sido informadas series pediátricas, ciertamente poco numerosas, en las cuales se menciona el probable origen congénito familiar de las bronquiectasias generalizadas, incluyendo el reporte de Wayne y Taussing quienes presentan el

caso de dos gemelos univitelinos con síntomas respiratorios desde el momento del nacimiento, en los cuales se demostraron bronquiectasias generalizadas con un patrón idéntico y en ausencia de cualquier otra patología pulmonar subyacente, todo lo cual sugiere el origen congénito familiar de la bronquiectasia.<sup>13,14</sup> En 1993 Jones y colaboradores reportaron dos casos de pacientes tía y sobrina, que presentaron infecciones respiratorias recurrente desde el primer año de vida, que evolucionaron a destrucción pulmonar, por lo cual fue necesario practicárseles lobectomía, ambos revelaron marcada dilatación de los bronquios distales, áreas de metaplasia escamosa y disminución característica de la cantidad de tejido cartilaginoso bronquial.<sup>15,16</sup>

En cuanto a la etiopatogenia, se han postulado varias teorías:

a) La presión de la secreción provoca obstrucción y dilatación mecánica por acumulación de moco, cual no ha sido demostrada en modelos de experimentación. Se han reportado casos de presión positiva en la asistencia a prematuros como un factor causal.<sup>16,17,18,19</sup>

b) La atelectasia que al colapsarse un segmento pulmonar incrementa la presión pleural negativa, la cual distiende el bronquio, sin embargo generalmente la atelectasia es una consecuencia del proceso de hipersecreción e inflamación y no el origen, además se han documentado procesos atelectásicos de larga data sin que ocurran bronquiectasias.<sup>16,17,18,19</sup>

c) La teoría de la tracción, donde un tejido fibroso pulmonar que tira del bronquio distendiéndolo, aunque la fibrosis no siempre se acompaña de bronquiectasias y los alvéolos luego de la dilatación bronquial pueden estar normales.<sup>16,17,18,19</sup>

d) La teoría de la inflamación, que es desencadenada por infecciones crónicas o repetidas van debilitando las estructuras de la pared bronquial, tiene buena correlación clínica. La presencia de cuerpos extraños en la luz bronquial produce inflamación, obstrucción, atelectasia y retención de secreciones que se infectan. Las bacterias implicadas con mayor frecuencia como agentes infecciosos relacionados a la etiología de bronquiectasia en la infancia son en primer lugar *Haemophilus influenzae* y *Staphylococcus aureus* en pacientes sin fibrosis

quística. La inflamación y la hipersecreción de moco pueden obedecer a mecanismos inmunológicos como es el caso del asma y de la aspergilosis broncopulmonar alérgica.<sup>16,17,18,19</sup>

En nuestro medio es cada vez más frecuente el síndrome integrado por: alergia respiratoria, hiperactividad bronquial, sinusitis crónica, infección, escurrimiento nasal posterior y bronquiectasias bibasales.<sup>20</sup>

En el caso de las causas infecciosas en niños, el antecedente de neumonía por sarampión, adenovirus y el padecimiento de pertusis han demostrado ser significativos en la ocurrencia de bronquiectasias.<sup>21</sup>

Las enfermedades sistémicas que afectan la función mucociliar determinan la formación de bronquiectasias generalizadas. Tal es el caso de los síndromes de inmunodeficiencia primarias, tanto humorales como celulares que condicionan infecciones crónicas respiratorias, las más frecuente la agamaglobulinemia de Brutton, déficit selectivos de Ig G, Ig A. En las adquiridas como el SIDA, el cual representa un padecimiento mundial emergente, presenta una frecuencia de hasta el 34% en los casos que cursan como neumonías intersticiales crónicas.<sup>22,23,24,25</sup>

El síndrome de Kartagener y la enfermedad por cilio inhibido, representan padecimientos primarios en los cuales la estructura molecular de los cilios presentes en la superficie del epitelio de las vías respiratorias está alterada, donde la proteína llamada dineína es deficiente, lo que condiciona una falta de la motilidad necesaria para el desplazamiento de las secreciones respiratorias hacia fuera, con la acumulación subsecuente y el mayor riesgo de infecciones crónicas y recurrentes.<sup>22</sup>

La fibrosis quística representa la causa hereditaria más frecuente que genera bronquiectasia, ocurre como consecuencia de la inflamación crónica de la pared bronquial con períodos de reagudización en las recaídas infecciosas produciendo alteración de la pared bronquial y destrucción de sus componentes. Se considera la presencia de bronquiectasia un factor pronóstico negativo independiente en el curso de esta enfermedad.<sup>25</sup>

El déficit de  $\alpha$  1 antitripsina, que condiciona una actividad descontrolada de la elastasa de los neutrófilos, favorece un proceso inflamatorio crónico asociado también con la aparición de enfisema.<sup>27</sup>

Menos frecuentes en niños se han descrito casos de tumores, malformaciones congénitas, como quistes broncogénico que comprimen de forma extrínseca los bronquios, como causas de bronquiectasias.<sup>28,29</sup>

La correlación entre la imagen obtenida por broncografía y las alteraciones anatomopatológicas permite clasificar, según Reid, las bronquiectasias en:

- a) Cilíndricas. Donde la luz bronquial dilatada se continua con las estructurales bronquiales distales. Su presencia sugiere inflamación, fibrosis, obstrucción por secreción retenidas y aumento en la presión intraluminal.
- b) Saculares o Quísticas. Donde las dilataciones bronquiales esferoides terminan en un fondo de saco ciego, esto es, que no comunica con las estructuras bronquiales distales. Su presencia sugiere un componente destructivo mayor.
- c) Varicosas. Muestran una dilatación mayor que las cilíndricas, con un contorno sumamente irregular, generalmente de distribución bilateral y generalizada.<sup>2</sup>

De acuerdo a su localización y extensión las bronquiectasias pueden ser unilaterales circunscritas a un solo lóbulo, bilaterales bibasales, bilaterales superiores y bilaterales.

En la mayoría de los casos las bronquiectasias son bilaterales bibasales, involucrando también al lóbulo medio y la língula, tal como ocurre en el síndrome de Kartagener y en el síndrome sinubronquial. Las bronquiectasias bilaterales superiores se observan en los estadios intermedios de la fibrosis quística. Las bronquiectasias bilaterales generalizadas se asocian constantemente a enfermedades sistémicas de base que se caracterizan por hipersecreción de muco, retención de secreciones en la luz bronquial e infección agregada; por ejemplo: aspergilosis pulmonar alérgica y síndromes de inmunodeficiencia celular, humoral y a defectos de la fagocitosis. Las bronquiectasias localizadas basales

unilaterales pueden ser consecuencia de aspiración de cuerpo extraño así como secuelas de procesos infecciosos. Las bronquiectasias unilaterales se localizan preferentemente en los lóbulos superiores derecho o izquierdo, ocurren como consecuencia de procesos morbosos adquiridos como lo son las secuelas de neumonías bacterianas complicadas y la tuberculosis pulmonar broncogena de larga evolución, característicamente apical y dorsal. Las bronquiectasias localizadas en los lóbulos superiores drenan fácilmente por gravedad y por eso se conocen como bronquiectasias secas.<sup>30</sup>

## CUADRO CLÍNICO

La sospecha fundada de bronquiectasia se establece en presencia de uno o más de los siguientes datos: síntomas respiratorios de evolución crónica dentro de los cuales predomina la tos húmeda frecuente, predominantemente matutina, acompañada de broncorrea mucopurulenta especialmente abundante por las mañanas. Es posible encontrar afección sistémica grave, como detención de peso y talla, períodos febriles intermitentes, obstrucción nasal, escurrimiento nasal posterior, dificultad respiratoria progresiva, disnea de esfuerzo y respiración estertorosa sibilante. La exploración física del tórax puede ser normal, sin embargo, en la mayoría de los casos se encuentra limitación en la amplexión y amplexación, estertores roncantes y sibilantes, acropaquia y signos de corazón pulmonar. En presencia de estertores roncantes o húmedos, localizados y aislados, se establece la sospecha fundada de bronquiectasia; por lo tanto su investigación dirigida a documentarla.<sup>2,6</sup>

La radiografía simple del tórax puede ser normal, sin embargo en la mayoría de los casos se encuentran signos de atrapamiento de aire con sobredistensión pulmonar bilateral, corazón en gota, prominencia del cono de expulsión de la arteria pulmonar, patrón bronquítico bibasal que sugiere retención de secreciones y ectasia bronquial que en casos extremos se describe como una imagen en " panal de abejas ". Las imágenes redondeadas con nivel hidroaereo de las bronquiectasias quísticas pueden identificarse fácilmente en los estudios radiológicos simples. ( ver figura 1 )

Los hallazgos radiológicos clásicos, descritos por Fraser y Pare, son:

- a) Incremento en el tamaño y menor definición en la segmentación bronquial.
- b) Estrechamiento bronquial, que traducen disminuciones localizadas.
- c) Presencia de espacios quísticos mayores de 2 cm de diámetros y pueden tener niveles.
- d) Imagen de panal de abejas.
- e) Áreas de hiperinsuflación compensatorias.<sup>10,31</sup>



Fig. 1 Preescolar femenina con diagnóstico de Fibrosis Quística. Presenta sobredistensión pulmonar y patrón de panal de abeja, compatible con presencia de bronquiectasias basales.

A pesar de la utilidad del estudio radiológico simple, se debe recurrir a otros estudios de confirmación, ya que estudios han demostrado una sensibilidad debajo del 50 %, como reporta Curie y colaboradores en una serie de 19 casos confirmados de bronquiectasia por broncografía, solo fueron reconocidas en la radiografía simple 9 casos (47%), con un porcentaje de desacuerdo entre observadores de 22 %.<sup>32</sup>

La tomografía axial computada puede ofrecer mayor detalle y definición en las imágenes y ha venido reemplazando procedimientos más invasivos como la broncografía. Los hallazgos tomográficos de bronquiectasias, descritos por Naidich y col, son: ( ver figura 2)

- a) Relación bronquio / arteria mayor de 1
- b) Engrosamiento de la pared pleural
- c) Signo del anillo, en el cual se observa el bronquio como el aro y la arteria acompañante más pequeña, similar a un anillo.



Las pruebas funcionales respiratorias son un estudio obligado. La limitación que supone la edad pediátrica ha sido superada con avances tecnológicos que han simplificado cada vez más las mediciones de flujo espiratorio, permitiendo realizar pruebas de función respiratoria en pacientes de más corta edad que anteriormente. Los resultados muestran en estadios tempranos un predominio de patrones obstructivos, con reducción en los flujos en incremento del volumen residual, en estadios más avanzados predominan patrones mixtos con una reducción significativa de la capacidad vital por la restricción secundaria a la destrucción pulmonar, con grados variables de obstrucción de las vías centrales y periféricas. La distensibilidad pulmonar se muestra reducida y la resistencia al flujo del aire aumentada. La obstrucción de las vías aéreas solo revierte parcialmente con el uso de broncodilatadores. Este patrón pulmonar es semejante al de la enfermedad pulmonar obstructiva crónica excepto por la sobredistensión pulmonar de esta última. En bronquiectasias bilaterales extensas es posible encontrar grados variables hipoxemia, siendo la extensión y generalización de las lesiones las que se relacionan más con un deterioro de la función respiratoria. La presencia de anastomosis de las arterias bronquiales a las arterias pulmonares determina un incremento de los cortocircuitos pulmonares de derecha a izquierda. Los pacientes con bronquiectasias localizadas muestran mejoría clínica después de la resección quirúrgica.<sup>33,34,35</sup>

## TRATAMIENTO

La terapéutica integral del paciente debe incluir: aspectos preventivos, tratamiento de la enfermedad de base y tratamiento de la bronquiectasia propiamente dicha.

Vacunación para la prevención de enfermedades que eventualmente son causa de bronquiectasia.

Medidas higiénicas, ambientales y modificación del entorno, de manera de evitar la inhalación de agentes determinantes de inflamación bronquial crónica, alergia e hiperreactividad del aparato respiratorio.

Atención al estado nutricional y a la hidratación del paciente, así como a su condición psicosocial y a su estado emocional.

Tratamiento curativo o sintomático a la enfermedad de base: fibrosis quística, síndromes de inmunodeficiencia, tuberculosis, asma, etc.

Tratamiento de la bronquiectasia propiamente dicha, que incluye la hidratación del paciente como el mejor de los expectorantes, la inhalación de partículas de solución isotónica de 5 micras de diámetro, aerosolterapia con broncodilatadores, antiinflamatorios, vasoconstrictores, mucolíticos y detergentes. Fisioterapia del tórax, drenaje postural, ejercicios respiratorios y de la tos asistida. Los tratamientos antimicrobianos, aunque no se han realizados estudios controlados, los resultados históricos son una demostración de su beneficio en la prevención y control de las bronquiectasias, el tratamiento en base idealmente a estudios bacteriológicos del esputo y de su drogosensibilidad, o bien en forma empírica considerando los gérmenes patógenos o potencialmente patógenos más frecuentes: *Stafilococcus aureus*, *Haemophilus influenzae*, *Streptococcus pneumoniae*, y tardíamente por enterobacterias como *pseudomonas*, *proteus* y *klebsiella*.<sup>2</sup>

Es importante insistir en que no deben recetarse sedantes de la tos.

La broncoscopia es un excelente recurso para aspirar directamente los tapones mucosos firmemente adheridos, acelerando de esta manera la limpieza del árbol bronquial, otros adelantos técnicos como el tratamiento con láser en la

remoción de patologías obstructivas endobronquiales, se muestran prometedoras alternativas terapéuticas.<sup>36</sup>

Indicaciones Quirúrgicas descritas por Wilson y Decker, son:

a) Absolutas

- Enfermedad localizada y con mucha sintomatología
- Hemoptisis aguda
- Enfermedad reseccable con evolución progresiva
- Infección recurrente localizada

b) Relativas

- Enfermedad inestable, progresiva y reseccable
- Parcialmente reseccable con fallo de medro
- Parcialmente reseccable con hemorragia o infección local recurrente
- Enfermedad localizada con pocos síntomas.<sup>37</sup>

En bronquiectasias generalizadas y en presencia de enfermedades sistémicas de base la resección pulmonar está contraindicada.

## PRONÓSTICO

El pronóstico va a depender de muchos factores, como la etiología, la extensión de las lesiones, el diagnóstico temprano, la rehabilitación respiratoria con técnicas de fisioterapia pulmonar, la nutricional adecuada y precoz. Se ha reportado el fallecimiento por cor pulmonale, neumonías complicadas, o insuficiencia respiratoria por daño severo del parénquima pulmonar con cortos circuitos funcionales severos.<sup>38,39</sup>

Field reportó en su estudio de seguimiento de 187 pacientes durante 20 años y que se había diagnosticado bronquiectasia durante la infancia y que fueron manejado solo con tratamiento médico, que dos tercios mejoraban la sintomatología en la segunda década de la vida, permaneciendo el resto sintomáticos y sin cambios.<sup>9</sup> Dependiendo de la etiología de la bronquiectasias será en pronóstico, en los casos de fibrosis quística la presencia de estas son por sí solas un factor pronóstico negativo.<sup>26</sup>

Agasthian y colaboradores reportan una serie de 134 pacientes en quienes se realizó tratamiento quirúrgico con una tasa de mortalidad de 2,2 % y morbilidad relacionada con la cirugía de 24,6% en un seguimiento a 6 años.<sup>37</sup>

En todos los casos con el manejo médico y quirúrgico, correctamente indicado y aplicado, el pronóstico ha mejorado la sobrevida de estos pacientes y su calidad de vida.

## DISCUSIÓN

La revisión de la literatura realizada presenta un bajo nivel de evidencia, debido a que la mayoría de los artículos se refieren a opinión de expertos, reporte de series de casos y estudios transversales analíticos, sin embargo por las características propias de la patología estudiada se dificulta la realización de estudios clínicos controlados.

Aunque el conocimiento de la bronquiectasia se remonta a los inicios de del conocimiento médico científico continúa siendo un problema diagnóstico en la edad pediátrica. Existen elementos clínicos y hallazgos radiológicos que deben hacer sospechar su presencia al clínico sensibilizado en la exploración del niños con enfermedades respiratorias. Así se reporta como los síntomas más constante los tos de evolución crónica, donde predomina la producción de esputo o el carácter húmedo. El hallazgo a la exploración física de estertores roncós y alveolares de ubicación anatómica constante, datos de hipoxia crónica como el hipocratismo digital, y repercusión sistémica dada por desnutrición crónica o detención de peso y talla.

Los hallazgos en la radiografía simple de tórax sugestivos como el patrón bronquítico, falta de disminución progresiva del calibre bronquial, imágenes hiperlúcidas peribronquiales, patrón de panal de abejas deben conducir a estudios dirigidos a confirmar la presencia de bronquiectasias, siendo la tomografía de tórax de alta resolución el estudio confirmatorio. La realización de broncografía en casos seleccionados es de utilidad para mejorar la valoración anatómica de las lesiones, sobre todo en aquellos en los que se considere el tratamiento quirúrgico, este estudio permite planificar con certeza el tipo de resección a realizar. El estudio broncoscópico permite la evaluación anatómica y toma de muestras que permitan documentar el tipo de germen, estudio citológico del lavado bronquio alveolar para investigar causas condicionantes del desarrollo de bronquiectasia.

Resulta de importancia capital documentar la presencia de bronquiectasia en un paciente pediátrico neumópata crónico, ya que su presencia determina una

serie de medidas terapéuticas médicas y / o quirúrgicas que han demostrado mejorar la sobrevivencia de estos pacientes así como su calidad de vida.

## CONCLUSIONES

- Es necesaria la realización de más estudios con mejor nivel de evidencia relacionados con la aparición de bronquiectasia en niños.
- La presencia de tos de evolución crónica productiva, estertores roncocalveolares de localización constante y la presencia en la radiografía simple de patrón bronquítico, falta de disminución progresiva del calibre bronquial, presencia de imágenes hiperlúcidas peribronquiales, o patrón de panal de abejas debe conducir a la búsqueda intencional de bronquiectasias.
- La tomografía axial computada de alta resolución es el primer estudio para documentar la presencia de bronquiectasia, por su menor invasión .
- La broncoscopia es un estudio necesario para la evaluación anatómica, tratamiento en casos de obstrucción bronquial por cuerpo extraño, y permite la toma de muestras dirigidos a precisar el diagnóstico y tratamiento a seguir.
- La broncografía continúa siendo un estudio útil en los casos que se precise una valoración anatómica más precisa del árbol bronquial, sobre todo en los casos que se considere la indicación quirúrgica en el tratamiento.
- El tratamiento específico antimicrobiano, de fisioterapia respiratoria con educación al paciente y familiares, el soporte nutricional adecuado y el tratamiento quirúrgico en los casos indicados han mejorado la supervivencia de los pacientes con bronquiectasia así como su calidad de vida.



## REFERENCIAS

1. Petrie J, Barnwell B, Grimshaw J. Scottish Intercollegiate Guidelines Network. Clinical Guidelines: criteria for appraisal for national use. Edinburg: Royal College of Physicians, 1995.
2. Lewiston N. Bronchiectasis in childhood. Symposium on the Pediatric Airway. *Pediatr Clin North Am.* 1984; 34: 865 – 77.
3. Heard B, Khatchatourov V, Otto H, et al. The morphology of emphysema, chronic bronchitis and bronchiectasis: Definition, nomenclature and classification. *J Clin Path.* 1979; 32: 882 – 892.
4. Laënnec R. Treatise on disease of chest and on mediate auscultation. Translated by Forbes J. London, Thomas and George Underwood, 1928. In: Garrison H. *History of Medicine.* Philadelphia. 4° Ed. Saunders. 1960: 412.
5. Brown A, Lemen R. Broncheictasis. In: Chernick V, Boat T, Ed. *Kendig's disorders of the respiratory tract in children.* Philadelphia. 6° Ed. W.B. Saunders. 1998: 538.
6. Field E. Bronchiectasis in childhood. *Pediatrics.* 1949; 4: 21 – 45.
7. Rubin E, Rubin M. *Enfermedades del Tórax. Bronquiectasias.* Barcelona Ediciones Torbay. 1965: 511 – 535.
8. Davis L. Bronchiectasis. En: Fishman A, Ed. *Tratado de Neumología.* México. McGraw – Hill. 1983: 1148 – 1157.
9. Biering A. Childhood pneumonia, including pertuisis, pneumonia and bronchiectasis: a follow – up study of 151 patients. *Acta Pediatr.* 1956; 45: 348.
10. Clark N. Bronchiectasis in childhood. *Br Med J.* 1963; 1:80.
11. García L, Pérez L, Cuevas F. *Briquiectasias en la Niñez.* Tesis de grado. México. 1988.
12. Williams H, Campbell P. Generalized bronchiectasis associated with deficiency of the cartilage in the bronchial tree. *Arch Dis Child* 1960; 35: 182 – 187.

13. Williams H, Landau L, Phelan P. Generalized bronchiectasis due to extensive deficiency of the bronchial cartilage. *Arch Dis Child*. 1972; 47: 423 – 428.
14. Wayne K, Taussing L. Probable familial congenital bronchiectasis due to cartilage deficiency ( Williams – Campbell syndrome ). *Am Rev Resp Dis*. 1976; 114: 15 – 22.
15. Davis P, Hubbard V, Mc Cay K, et al. Familial Bronchiectasis. *J Padiatr*. 1983; 114: 15 – 22.
16. Jones V, Eid N, Franco S, et al. Familialm congenital bronchiectasis: Williams – Campbell Syndrome. *Pediatr Pulmonol*. 1993; 16: 263 – 267.
17. Navaratharajah M, Francis J, Lyons D, et al. Bronchiectasis caused by end – expiratory pressure. *Cr Care Med*. 1984; 12: 1036 – 38.
18. Scully R, Mark E, Mc Neely W, Ebeling S. Presentation of case: 31 – 1998. Weekly clinicopathological exercise. *N Engl J Med*. 1998; 339: 1144 – 51.
19. Stockley R. Bronchiectasis - A management problem? *Br L is Chest*. 1988; 82: 209 – 219.
20. Irwin R, Curley F, French C. Chronic cough. *Am Rev Respir Dis*. 1990; 141: 640 – 647.
21. Canals J, Boix J, Cobos N, y col. Bronquiectasias en la primera infancia: Tratamiento quirúrgico. *Ann Esp Pediatr*. 1993; 39: 325 – 329.
22. Corbell I, Cornillie F, Lauweryns J, et al. Ultrastructural abnormalities of the bronchial cilia in the children with recurrent airway infections and bronchiectasis. *Arch Dis Child*. 1981; 56: 929 – 933.
23. Sheikh S, Madiraju K, Steiner P, et al. Bronchiectasis in pediatric AIDS. *Chest*. 1997; 112: 1202 – 07.
24. Kainulainen L, Varpula M, Liippo K, et al. Pulmonary abnormalities with primary hypogammaglobulinemia. *J Allergy Clin Immunol*. 1999; 104: 1031 – 1063.
25. Nikolaizik W, Warner J. Aetiology of chronic suppurative lung disease. *Arch Dis child*. 1994; 70: 141 – 142.

26. Cleveland A, Staub A, Zurakowski A, et al. Cystic Fibrosis: predictors of accelerated decline and distribution of disease in 230 patients. *A J R.* 1998; 117: 1311 – 15.
27. Cuvelier A, Muir J, Hellot M, et al. Distribution of  $\alpha 1$  – Antitrypsin alleles in patient with bronchiectasis. *Chest.* 2000; 117: 415 – 419.
28. Ahel V, Zubovic I, Rozmanic V. Bronchial adenoid cystic carcinoma with sacular bronchiectasis as a cause of recurrent pneumonia in children. *Pediatr Pulmonol.* 1992;12: 260 – 62.
29. Avital A, Udassin R, Bar – Ziv J, et al. Bronchogenic cyst associated with left lower lobe bronchiectasis. *Pediatr pulmonol.* 1993; 16: 323 – 325.
30. Cartier Y, Kavanagh P, Johkon T, et al. Bronchiectasis: accuracy of high – resolution CT in the differentiation of specific disease. *A R J.* 1999; 173: 47 – 52.
31. Fraser R, Pare J. Diagnoses of disease of the chest. Philadelphia. 2° ed. W.B. Saunders Co. 1979, 1443.
32. Currie D, Cooke J, Morgan A, et al. Interpretation of bronchograms and chest radiographs in patients with chronic sputum production. *Thorax.* 1987; 42: 278 – 284.
33. Pande J, Jain B Gupta R, et al. Pulmonary ventilation and gas exchange in bronchiectasis. *Thorax* 1971; 26: 727 – 733.
34. Landau L, Phelan P, Williams H. Ventilatory mechanics in patients with bronchiectasis starting in childhood. *Thorax.* 1974; 29: 304 – 311.
35. Bass H, Henderson J, Heckscher T, et al. Regional structure and function in bronchiectasis. *Am Rev Resp Dis.* 1968; 97: 598 – 609.
36. Mansour Y, Beck R, Danino J, Bentur L. Resolution of severe bronchiectasis after removal of long – standing retained foreign body. *Pediatr Pulmonol.* 1998; 25: 130 – 132.
37. Wilson J, Decker A. The surgical management of childhood bronchiectasis. *Ann Surg.* 1982; 195: 354 – 365.

38. Ellis D, Thornley P, Wightman A, et al. Present outlook in bronchiectasis: clinical and social study and review of factors influencing prognosis. *Thorax*. 1981; 36: 659 – 664.
39. Agasthian T, Deschamps C, Trastek V, et al. Surgical management of bronchiectasis. *Ann Thorac Surg*. 1996; 62: 976 – 80.
40. Naidich D, Mc Cauley D, Khouri N, et al. Computed tomography of bronchiectasis. *J Computer – Assisted Tomography*. 1982; 6:437.
41. Kornreich L, Horev G, Ziv N, et al. Bronchiectasis in children: assessment by CT. *Pediatr Radiol*. 1993; 23: 120 – 123.

