









Diagnóstico y tratamiento de bronquiectasias en pacientes pediátricos sin fibrosis quística

Alejandra Munevar-Velandia¹ , Juan Nofal-Ladino² , Sonia Restrepo-Gualteros^{3,4} ,
Milena Villamil-Osorio³ , Oscar Ramírez³ , Juan F. López⁵ , Natalia Vélez-Tirado^{6,7}  y
Lina Castaño-Jaramillo^{6,7*} 

¹Programa de Neumología Pediátrica, Facultad de Medicina, Universidad El Bosque; ²Programa de Pediatría, Facultad de Medicina, Unisanitas; ³Servicio de Neumología pediátrica, HOMI Fundación Hospital Pediátrico la Misericordia; ⁴Facultad de Medicina, Universidad Nacional de Colombia; ⁵Servicio de Infectología Pediátrica, HOMI Fundación Hospital Pediátrico la Misericordia; ⁶Servicio de Inmunología Clínica y Alergia Pediátrica, HOMI Fundación Hospital Pediátrico la Misericordia; ⁷Grupo de Inmunología Celular y Molecular, Universidad El Bosque. Bogotá, Colombia

Resumen

Las bronquiectasias son anomalías caracterizadas por dilatación permanente de los bronquios; clínicamente se manifiestan con tos crónica, producción de esputo, disnea y exacerbaciones recurrentes. Las bronquiectasias ocurren como resultado de enfermedades genéticas, malformaciones congénitas, obstrucción endobronquial de causa infecciosa e inflamatoria y aspiración crónica, entre otras causas. La dilatación bronquial conlleva alteración de la depuración mucociliar, facilitando el atrapamiento de partículas y microorganismos que ingresan a las vías respiratorias. Los macrófagos y células epiteliales liberan citocinas proinflamatorias que promueven la quimiotaxis de neutrófilos, los cuales liberan enzimas que causan lesión en las células epiteliales, reducen la motilidad ciliar, promueven la hiperplasia glandular y el aumento en la secreción de moco, de esta forma la infección persistente perpetúa la inflamación local en los pacientes con bronquiectasias. El diagnóstico requiere un alto índice de sospecha clínica y la detección precoz permite mejorar los desenlaces clínicos. La tomografía axial computarizada de alta resolución pulmonar es el método de referencia para la confirmación diagnóstica; la realización de historia clínica completa y estudios de extensión iniciales como hemograma, inmunoglobulinas séricas totales, iontoforesis y espirometría permiten evaluar la causa subyacente y determinar la gravedad de la enfermedad. El principal objetivo del manejo es preservar la función pulmonar y detener la progresión de la enfermedad, para lo que se recomienda adoptar hábitos de vida saludables, esquemas de vacunación ampliados, realización de terapia respiratoria y uso temprano de antibióticos en exacerbaciones y colonizaciones por ciertos microorganismos.

Palabras clave: Enfermedad pulmonar. Bronquiectasias. Pediatría. Enfermedad bronquial. Inmunodeficiencias primarias.

Diagnosis and treatment of bronchiectasis in pediatric patients without cystic fibrosis

Abstract

Bronchiectasis is characterized by the permanent dilation of bronchi, clinically presenting with chronic cough, sputum production, dyspnea, and recurrent exacerbations. Bronchiectasis can occur due to genetic disorders, congenital malformations, endobronchial obstruction of infectious and inflammatory origin, and chronic aspiration, among other causes. Bronchial dilation leads to impaired mucociliary clearance, trapping particles and microorganisms in the airways. Macrophages and epithelial

*Correspondencia:

Lina M. Castaño-Jaramillo
E-mail: lcastanoj@unbosque.edu.co
1665-1146/© 2025 Hospital Infantil de México Federico Gómez. Publicado por Permanyer. Este es un artículo *open access* bajo la licencia CC BY-NC-ND (<http://creativecommons.org/licenses/by-nc-nd/4.0/>).

Fecha de recepción: 18-03-2025
Fecha de aceptación: 31-07-2025
DOI: 10.24875/BMHIM.25000036

Disponible en internet: 04-09-2025
Bol Med Hosp Infant Mex. 2025;82(5):273-281
www.bmhim.com

cells release proinflammatory cytokines that promote neutrophil chemotaxis. Neutrophils release enzymes causing epithelial cell damage, reducing ciliary motility, promoting glandular hyperplasia, and increasing mucus secretion. Persistent infection perpetuates local inflammation in bronchiectasis patients. Diagnosis requires high clinical suspicion and early detection improves clinical outcomes. High-resolution computed tomography is the gold standard for confirmation. A comprehensive medical history, initial assessments with complete blood count, total serum immunoglobulins, iontophoresis, and spirometry help assess the underlying etiology and disease severity. The primary goal is preserving lung function and halting disease progression. This involves adopting healthy lifestyles, expanded vaccination schedules, respiratory therapy, and early antibiotic use for exacerbations and colonization by specific microorganisms.

Keywords: Lung diseases. Bronchiectasis. Pediatrics. Bronchial diseases. Primary immunodeficiency diseases.

Introducción

Las bronquiectasias (BQ) son anomalías permanentes, caracterizadas por dilatación de los bronquios. Los pacientes con BQ experimentan tos crónica, producción de esputo, disnea, fatiga y exacerbaciones recurrentes, junto con otros síntomas, como malestar general, dolor torácico, hemoptisis y pérdida de peso. Fisiopatológicamente, la dilatación bronquial conduce a alteración de la depuración mucociliar y una alteración en la eliminación de bacterias y moco, facilitando el atrapamiento de partículas y microorganismos que entran en las vías respiratorias. Lo anterior genera focos infecciosos persistentes, inflamación y lesión en otras zonas de la vía respiratoria¹.

Las BQ pueden desarrollarse como resultado de enfermedades infecciosas, inflamatorias, alérgicas, genéticas y degenerativas, y, por tanto, es la vía común donde convergen múltiples procesos fisiopatológicos^{1,2}. Las BQ tienen un impacto sanitario significativo, se estima que hasta el 78% de los pacientes que acuden a urgencias experimentan agudización de los síntomas, lo que resulta en una estancia hospitalaria de más de 10 días, más prolongada que con otras enfermedades respiratorias como el asma³.

Epidemiología

Las BQ pueden afectar a personas de todas las edades, pero la incidencia aumenta con la edad. En los niños, las BQ tienen mayor prevalencia en regiones con infecciones respiratorias frecuentes, y suelen tener un retraso hasta de 14.8 años en el diagnóstico desde la aparición de los síntomas iniciales, haciendo que los pacientes accedan de forma tardía a un tratamiento adecuado⁴.

En pediatría no hay un claro predominio de sexo y se asocia principalmente a infecciones^{1,5}. El tabaquismo no se ha demostrado como un factor asociado al desarrollo de BQ⁶. La susceptibilidad al desarrollo de BQ puede

variar según la localización geográfica y la etnia; sin embargo, hay una mayor carga de enfermedad en países con alta incidencia de infecciones graves recurrentes y tuberculosis⁷. La fibrosis quística (FQ) es la causa más frecuente de BQ en países occidentales, mientras que en Asia pueden tener mayor protagonismo las causas infecciosas y la discinesia ciliar primaria^{7,8}. Se han descrito múltiples causas, Brower et al. reportan la evaluación de 989 pacientes y además de las ya mencionadas incluyen errores innatos de la inmunidad como deficiencia de inmunoglobulina (Ig) G, subclases de IgG, IgA, síndrome hiper-IgE, deficiencia de células T, candidiasis mucocutánea, enfermedad granulomatosa crónica e inmunodeficiencia grave combinada. Además, se ha asociado a malformaciones congénitas como fístula traqueoesofágica y enfermedad pulmonar quística entre otras⁹.

Fisiopatología

La fisiopatología de las BQ involucra diversos mecanismos heterogéneos y complejos, los cuales varían según la causa subyacente y los factores genéticos y epigenéticos relacionados. En esencia, el epitelio respiratorio cumple una función clave como barrera física para resistir la lesión, por medio de uniones celulares estrechas y la participación de factores funcionales como la producción de mucina, la motilidad ciliar, la síntesis de péptidos antimicrobianos y el transporte de iones. Estos mecanismos trabajan en conjunto para proteger las vías respiratorias¹.

En la fase inicial ocurre una lesión que causa dilatación bronquial y posteriormente el deterioro de la función mucociliar. El aumento de la densidad mucosa, la presencia persistente de microorganismos y una inefectividad del sistema inmunitario para su depuración con desregulación local favorecen la progresión de la enfermedad^{1,2}. Con el avance de la microbiología molecular se ha logrado optimizar el aislamiento de microorganismos en exacerbaciones, las principales bacterias son *Haemophilus influenzae*, *Pseudomonas aeruginosa*,

Moraxella catarrhalis, *Streptococcus pneumoniae* y *Staphylococcus aureus*. Las asociadas a mayor gravedad son *P. aeruginosa* y *H. influenzae*. La carga bacteriana se relaciona con el riesgo de exacerbaciones¹⁰. Los hongos, virus y micobacterias no tuberculosas (NTM) también pueden tener un papel importante en las exacerbaciones agudas¹⁰.

Estos patógenos pueden evadir la respuesta inmunitaria mediante múltiples mecanismos, como la formación de biopelícula y cambios genéticos que confieren resistencia antimicrobiana⁶. Algunos microorganismos tienen mecanismos adicionales: *H. influenzae* puede invadir el epitelio de las vías respiratorias y sobrevivir intracelularmente con desregulación inmunitaria secundaria; *P. aeruginosa* utiliza la IgG del hospedero para bloquear la activación del complemento^{1,11}.

En los pacientes con BQ hay una mayor densidad de macrófagos en esputo. Los macrófagos producen factor de necrosis tumoral alfa (TNF- α), que atrae a los neutrófilos, que son las células predominantes en el esputo, lavado broncoalveolar y en biopsias de pacientes con BQ. Las células epiteliales también participan en la quimiotaxis de neutrófilos mediante la liberación de sustancias proinflamatorias que aumentan la adhesión leucocitaria y la migración transepitelial. Los neutrófilos liberan enzimas que causan lesión en las células epiteliales, reducen la motilidad ciliar, promueven la hiperplasia glandular y el aumento en la secreción de moco. A pesar de encontrarse aumento de los neutrófilos, estos pueden tener una menor actividad fagocítica y microbicida¹². La infección persistente perpetúa la inflamación local en los pacientes con BQ (Fig. 1)¹³.

La fisiopatología de las BQ varía según la causa. En errores innatos de la inmunidad (EII) humoral podemos encontrar deficiencias selectivas de isotipos de Ig, deficiencia de subclases de IgG y síndromes de inmunodeficiencias combinadas, entre otras^{9,14}. La alteración en la producción de Ig predispone a infecciones recurrentes por gérmenes encapsulados y a daño bronquial secundario^{15,16}. Las alteraciones anatómicas o funcionales de la vía respiratoria pueden provocar BQ por depuración deficiente de las vías respiratorias, exceso de secreciones e infección recurrente¹⁷. El atrapamiento de moco causa obstrucción y dilatación de las vías respiratorias, un ambiente propicio para la infección^{12,17}.

Manifestaciones clínicas

Los pacientes con BQ se caracterizan por la producción abundante de moco, tos crónica productiva con secreción mucopurulenta de esputo. Tienen infecciones

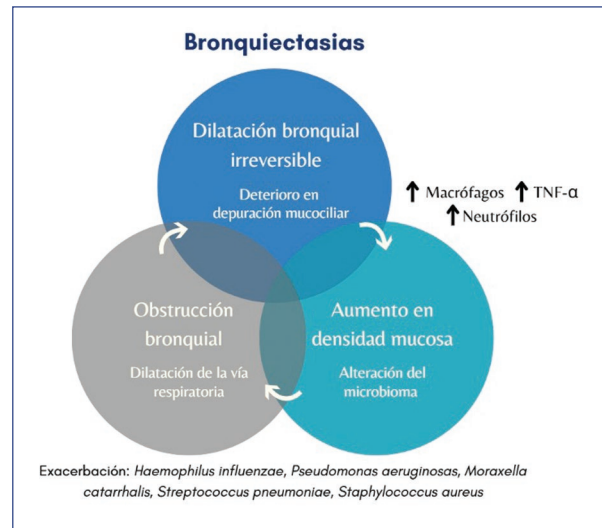


Figura 1. Fisiopatología de las bronquiectasias. TNF- α : factor de necrosis tumoral alfa.

respiratorias recurrentes, esputo fétido, hemoptisis, hipocratismo digital, retraso del crecimiento y deformidad de la pared torácica¹⁸. La presencia de bronquitis bacteriana recurrente (más de tres episodios por año) y la necesidad de antibióticos endovenosos pueden ser indicadores de BQ¹⁹.

Diagnóstico

El diagnóstico de BQ requiere un alto índice de sospecha y el diagnóstico precoz permite mejorar los desenlaces clínicos, iniciar la terapia temprana y evitar la progresión de la enfermedad^{20,21}.

La aproximación imagenológica inicial se realiza mediante una radiografía de tórax, algunos signos característicos incluyen la visualización de las paredes bronquiales «en carrilera», opacidades tubulares periféricas ramificadas y el signo del «dedo de guante» en casos de dilatación bronquial proximal grave. El diagnóstico objetivo de las BQ se realiza mediante tomografía axial computarizada de alta resolución (TACAR) pulmonar, considerada el método de referencia. Este tipo de tomografía permite un examen más detallado de todo el pulmón, mejorando así la sensibilidad en la detección de BQ. En la TACAR se evalúa el diámetro luminal interno del bronquio en relación con el diámetro externo del vaso sanguíneo adyacente. Una relación bronco: arterial ≥ 1 en adultos y ≥ 0.8 en niños se considera patológica y sugiere la presencia de BQ^{22,23}. El bronquio dilatado adyacente a su rama arterial de menor calibre confiere la apariencia del característico

Tabla 1. Principales causas de bronquiectasias en niños

Enfermedades congénitas o genéticas	Obstrucción endobronquial	Otras causas
<ul style="list-style-type: none"> - Fibrosis quística - Discinesia ciliar primaria - Errores innatos de la inmunidad - Deficiencia de alfa-1 antitripsina - Síndrome de Williams-Campbell - Síndrome de Marfan - Malformaciones congénitas del tracto respiratorio (atresia, estenosis, secuestro, quistes, hendiduras, fístulas) - Malacia de las vías respiratorias 	<ul style="list-style-type: none"> - Infecciones graves (tuberculosis, <i>Staphylococcus</i> spp., gramnegativos) - Bronquiolitis obliterante postinfecciosa (virus) - Aspergilosis broncopulmonar alérgica - Cuerpo extraño 	<ul style="list-style-type: none"> - Aspiración crónica - Alteración en el mecanismo de la tos (enfermedades neuromusculares) - Compresión extrínseca de vías respiratorias (vascular, linfática, tumoral)

«signo del anillo de sello»²⁴. Algunos signos radiológicos adicionales incluyen la ausencia de estrechamiento de los bronquios y la presencia de bronquios visibles a menos de 1 cm de distancia de la pleura. Puede haber condiciones como el asma y vivir en alturas que aumentan el diámetro intraluminal del bronquiolo y generar falsos positivos, por lo que es fundamental la correlación clínica^{1,25}.

Las BQ se clasifican en tres grupos principales según su morfología macroscópica: cilíndricas, varicosas y quísticas. Sin embargo, esta clasificación tiene poca utilidad diagnóstica debido a que los diferentes tipos suelen coexistir y pueden estar asociados a más de una enfermedad²⁴. El conocimiento de los diferentes tipos de BQ y sus asociaciones con diversas enfermedades es fundamental para establecer un diagnóstico oportuno y un tratamiento adecuado para mejorar la calidad de vida de los pacientes^{25,26} (Tabla 1 y Fig. 2).

Es importante tener en cuenta que el estudio de las BQ focales requiere una evaluación específica para determinar la causa subyacente. Algunos signos radiológicos característicos incluyen el «dedo de guante» en la radiografía de tórax, que describe la apariencia de BQ focales, y la presencia de broncoceles en casos de retención de secreciones y dilatación importante del bronquio afectado^{26,27}.

El estudio se completa con la tomografía de tórax, los hallazgos en esta pueden ayudar a estadificar la gravedad del compromiso, para ello se han usado las varias escalas. La escala de Reiff modificada evalúa el número de lóbulos afectados (incluida la llingula como un lóbulo independiente) y el grado de dilatación (tubular = 1, varicosa = 2 y quística = 3). La puntuación máxima es 18 y la mínima 1²⁸. El score FACED consta de cinco variables, incluyendo valores espirométricos, colonización por *P. aeruginosa*, extensión radiológica y disnea; es efectivo para predecir mortalidad, exacerbaciones y hospitalizaciones^{29,30}. El *Bronchiectasis Severity Index* (BSI)

Tabla 2. Estudios de evaluación inicial en pacientes con bronquiectasias

Evaluación mínima
Hemograma completo
Inmunoglobulinas G, A, M y E
Iontoforesis - electrolitos en sudor
Cultivo de secreciones de las vías respiratorias
Espirometría (generalmente en mayores de 6 años)

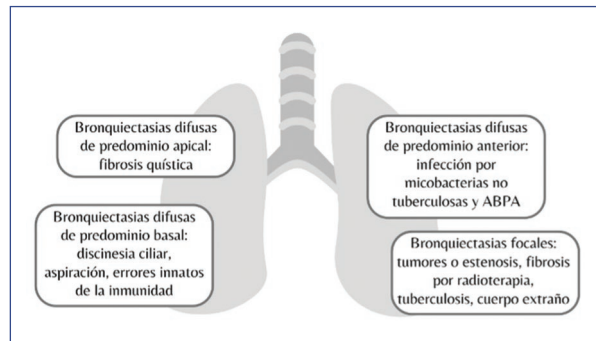


Figura 2. Distribución de las bronquiectasias según su causa.

ABPA: aspergilosis broncopulmonar alérgica.

también se ha validado para predecir mortalidad y exacerbaciones^{30,31}, y para la población pediátrica se modificó al *Paediatric Bronchiectasis Severity Index* (PBSI)³².

Evaluación inicial

En el caso de un paciente con BQ se deben realizar historia clínica completa y estudios de extensión para evaluar la causa subyacente y determinar la gravedad de la enfermedad (Tabla 2).

Dada la amplia variedad diagnóstica se debe ser muy cuidadoso en la historia clínica, se debe buscar siempre la causa porque aunque muchos casos se asocian a infección pulmonar previa o son idiopáticos, se pueden encontrar causas tratables como EII, aspiración recurrente o aspergilosis broncopulmonar alérgica³³, y resaltamos también que según la región geográfica se debe sospechar tuberculosis o infección por virus de inmunodeficiencia humana (VIH). Para descartar infección/enfermedad por tuberculosis se sugiere realización de prueba de tuberculina, baciloscopias en esputo inducido o jugo gástrico y cultivo. En el caso de sospecha de VIH, será necesaria la toma de serología²³.

En todos los pacientes con BQ se debe descartar FQ mediante iontoforesis y de acuerdo con los signos y síntomas considerar estudio genético. Para el abordaje inmunológico se recomienda evaluar la inmunidad humoral, ya que son los defectos predominantes de anticuerpos los EII más frecuentes y los que más se asocian con BQ. Tienen mayor riesgo de BQ cuando hay síntomas pulmonares crónicos y diagnóstico tardío³⁴. Se debe sospechar EII principalmente en pacientes con infecciones sinopulmonares recurrentes; en algunos casos puede haber autoinmunidad, linfoproliferación, alergia o malignidad asociada. Se debe realizar hemograma y medición cuantitativa de Ig G, A, M y E como estudios iniciales. De ser normales las Ig iniciales, se debe considerar realizar estudios más avanzados de defectos específicos de anticuerpos como lo son la respuesta vacunal a antígenos proteicos, polisacáridos y subclases de IgG.

En pacientes con diagnóstico establecido de deficiencia de anticuerpos y BQ la terapia sustitutiva con Ig es fundamental para prevenir nuevas infecciones pulmonares y progresión de las BQ. Se deben mantener niveles de IgG en el umbral fisiológico para la edad del paciente, idealmente > 800 mg/dl siempre y cuando no estén presentando infecciones recurrentes³⁴. Sugerimos además que en todos los pacientes con diagnóstico reciente de defecto de anticuerpos o con antecedente de infecciones respiratorias bajas recurrentes se realice una TACAR al diagnóstico para abordaje de BQ. El seguimiento en estos pacientes se debe realizar sistemáticamente con síntomas y pruebas de función pulmonar, limitando la realización de imágenes a cada 3-5 años o antes en caso de deterioro clínico o deterioro de la función pulmonar por el mayor riesgo de malignidad en esta población.

En casos con sospecha de discinesia ciliar primaria (p. ej., en pacientes con dificultad respiratoria neonatal, rinosinusitis crónica o *situs inversus*) se puede evaluar

la motilidad y ultraestructura ciliar mediante microscopía electrónica, sin embargo se sugiere la realización de panel genético para diagnóstico molecular³⁵.

En algunos niños con predisposición anatómica o factores funcionales que puedan predisponer a broncoaspiración se debe evaluar la deglución, en el caso de que se sospeche reflujo gastroesofágico se recomienda realizar pH-metría³⁶.

La espirometría es útil para evaluar la gravedad de la enfermedad pulmonar³⁰, determinar el grado de obstrucción pulmonar y evaluar la respuesta broncodilatadora, lo cual puede ayudar a diferenciar del asma. Cuando el compromiso es grave puede haber un patrón obstructivo con disminución del volumen espiratorio forzado en el primer segundo con una capacidad vital forzada normal^{37,38} sin respuesta al broncodilatador. Sin embargo, es importante tener en cuenta que la espirometría puede no detectar daños estructurales tempranos en las BQ³⁷. Algunos pacientes asmáticos pueden desarrollar BQ, particularmente en asma grave de difícil control, lo cual puede empeorar la función pulmonar. Se deben considerar en pacientes asmáticos con enfermedad grave, tos húmeda persistente, esputo purulento, exacerbaciones frecuentes y falta de respuesta al tratamiento³⁹.

Se recomienda realizar cultivo de secreciones respiratorias cada 6 meses, pero pueden ser más frecuentes en pacientes de mayor gravedad o microorganismos resistentes. En caso de exacerbación y deterioro clínico, se debe tomar nueva muestra para dirigir la terapia antibiótica. En pacientes que no pueden expectorar se podría considerar la realización de lavado broncoalveolar. Aunque es infrecuente, la aspergilosis broncopulmonar alérgica puede ser una causa de exacerbación de los síntomas en pacientes con BQ; por lo tanto, ante un deterioro pulmonar sostenido o falta de respuesta al tratamiento médico se sugiere tomar IgE específica para *Aspergillus* o la realización de pruebas cutáneas para descartarla.

Tratamiento

Los principales objetivos del tratamiento de niños/adolescentes y adultos con BQ son:

- Preservar la función pulmonar y detener la progresión de la enfermedad.
- Optimizar el bienestar y la calidad de vida del paciente y su familia.
- Minimizar la frecuencia y gravedad de las exacerbaciones respiratorias.
- Prevenir complicaciones.

- Optimizar el crecimiento pulmonar.
- Si es posible, revertir la lesión pulmonar estructural²¹.

Los pilares del tratamiento son los cambios en el estilo de vida (dejar de fumar, realizar ejercicio regularmente y mantener un buen estado nutricional), la vacunación, la realización de terapia respiratoria y el uso temprano de antibióticos en las exacerbaciones^{25,40,41}. En niños, el tabaquismo pasivo o humo de segunda mano se ha relacionado con disfunción de la vía aérea pequeña, lo que podría influir en la fisiopatología de las BQ⁴². En los pacientes con BQ se sugiere la aplicación anual de vacuna contra la influenza y tener un esquema vacunal completo para neumococo que incluya la aplicación 23 serotipos de *S. pneumoniae*.

El tratamiento de las BQ tiene como eje fundamental mejorar los mecanismos fisiopatológicos que perpetúan su aparición (Tabla 3). El fortalecimiento de la barrera mucociliar permite disminuir la inflamación y la proliferación bacteriana, y esto se logra mediante las técnicas de limpieza de las vías respiratorias^{25,41}.

- Técnicas de limpieza de vías respiratorias. La terapia respiratoria debe enseñar técnicas de higiene bronquial. La técnica dependerá de la edad, comprensión y colaboración del niño³⁵.

No existe una técnica de higiene bronquial perfecta, su elección dependerá de la preferencia del paciente y de la etapa de desarrollo y las capacidades cognitivas del paciente o su cuidador. Se recomienda la terapia individualizada impartida y revisada al menos dos veces al año por fisioterapeutas torácicos capacitados en pediatría^{20,21}. Se recomienda realizar sesiones de limpieza mucociliar que duren entre 10 y 30 minutos, dos veces al día, así como evaluar el drenaje postural según la tolerancia del niño y la ubicación de las BQ. Durante los periodos de exacerbación se debe aumentar la frecuencia de la terapia respiratoria hasta que supere la agudización. No existen estudios que comparen la efectividad de las técnicas de higiene respiratoria entre sí, a continuación se nombrarán algunas de las más conocidas:

- El ciclo activo de técnicas de respiración.
- Drenaje autógeno.
- Espiración lenta y total con glotis abierta en decúbito lateral.
- Dispositivos de presión espiratoria positiva.
- Máscara de presión espiratoria positiva.
- Dispositivos de presión espiratoria positiva oscilante.
- Presión espiratoria positiva oscilante con Flutter, Acapella, Aerobika, REVITIVE, RC-Cornet o *lung flute*.

Tabla 3. Recomendaciones para el manejo y seguimiento de pacientes con bronquiectasias

Intervención	Estrategia
Inmunización	Calendario regular de vacunación que incluye: difteria, tos ferina, tétanos; sarampión; neumococo conjugado Vacunación contra <i>Haemophilus influenzae</i> tipo b Vacuna anual contra la influenza Vacuna anual contra COVID-19 Vacuna cada 5 años contra neumococo
Control ambiental	Evitar el tabaquismo materno y doméstico Minimizar la exposición a la contaminación interior y exterior Prevenir el tabaquismo en adolescentes
Actividad física	Los niños y jóvenes de 5 a 17 años mínimo 60 minutos diarios en actividades físicas de intensidad moderada a vigorosa Participación en un programa de rehabilitación pulmonar de 8 semanas
Concentraciones de vitamina D	Valores inferiores a 25 ng/ml, recomendamos inicio de suplencia con 200 UI/kg día por 3 meses
Técnicas de limpieza de vías respiratorias	Terapia individualizada (revisada 2 veces al año por terapeutas respiratorios expertos en pediatría) Sesiones de limpieza mucociliar duración entre 10 y 30 minutos, dos veces al día (considerar aumento del número de sesiones durante exacerbaciones)
Agentes mucolíticos	Previa administración de salbutamol inhalador 400 µg/dosis única N-acetilcisteína Solución salina hipertónica al 3 y 7%
Antibioticoterapia empírica en exacerbaciones	- Pacientes sin colonización demostrada por <i>Pseudomonas</i> → amoxicilina clavulánico/ampicilina sulbactam - Paciente colonizados crónicamente por <i>Pseudomonas</i> → piperacilina tazobactam, cefepima
Terapia de erradicación contra <i>Pseudomonas aeruginosa</i>	- Cultivo de rutina positivo: • Ciprofloxacino oral por 14 días • Tobramicina inhalada por 4 a 12 semanas - Cultivo positivo durante exacerbación: • Piperacilina tazobactam • Ceftazidima/cefepima
Azitromicina	Pacientes con más de 1 exacerbación hospitalaria o 3 exacerbaciones ambulatorias en el último año Azitromicina 5 mg/kg/dosis (máximo 250 mg) con administración 3 días a la semana durante un periodo de 3 a 6 meses

- Dispositivos de percusión: percutor acústico Vibralung, Frequencer, Dymedso.
 - Terapia con oscilación de alta frecuencia sobre la pared torácica.
- Actividad física. El ejercicio físico, al igual que la participación en un programa de rehabilitación pulmonar de 8 semanas, podría disminuir la frecuencia de exacerbaciones y mejorar la calidad de vida de los pacientes⁴³.
- Agentes mucolíticos. Las guías internacionales para las BQ no recomiendan uso de ADNasa recombinante en adultos o niños que no tienen FQ^{20,21,23}. La solución salina hipertónica al 3% y concentraciones mayores (hasta 7%) se podría recomendar para humidificar las secreciones previo a realizar la terapia respiratoria con higiene bronquial, sobre todo en pacientes con secreciones viscosas y en quienes se evidencian placas de moco⁴³. También se ha descrito el uso de N-acetilcisteína y manitol en pacientes adultos^{44,45}.
- Terapia antibiótica. En pacientes con BQ y exacerbaciones agudas se recomienda tratamiento sistémico durante 14 días, dirigido según cultivos previos del paciente. En aquellos capaces de expectorar sugerimos que se recolecten muestras de esputo espontáneo o inducido al menos cada 6 meses como medio para identificar nuevos patógenos, específicamente *P. aeruginosa*, y para ayudar a guiar la terapia antibiótica empírica inicial para exacerbaciones futuras²⁶. La infección bronquial crónica por *Pseudomonas* se asocia a mayor gravedad clínica, mayor número de exacerbaciones, menor calidad de vida y peor pronóstico⁴⁶.

Para tratamiento empírico de exacerbación en pacientes NO colonizados por *Pseudomonas* se sugiere el inicio de amoxicilina/clavulanato a dosis de 90 mg/kg/día por 14 días²³; en caso de manejo endovenoso se recomienda ampicilina/sulbactam a dosis de 200 mg/kg/día en 4 dosis.

En caso de primer aislamiento de *P. aeruginosa* se recomienda realizar terapia de erradicación²⁶. En pacientes asintomáticos se sugiere ciprofloxacino a dosis de 40 mg/kg/día en 2 dosis (máximo 750 mg dosis) por dos semanas con antibiótico inhalado (tobramicina 300 mg cada 12 horas) durante 4-12 semanas. Si al finalizar el tratamiento oral el paciente continúa con cultivo positivo para *Pseudomonas*, o si el paciente está sintomático se debe considerar, además de la tobramicina inhalada, la administración de antibiótico intravenoso, dentro de lo cual se sugiere como primera línea la administración de

piperacilina-tazobactam a dosis de 300-400 mg/kg/día en 4 dosis (máximo 16 g/día) o cefepima 150 mg/kg/día en 3 dosis (máximo 6 g/día) por 10-14 días. Se podría adicionar amikacina según gravedad o criterio clínico, también se describe el uso de tobramicina IV en donde tengan disponibilidad; en caso de adicionar el tratamiento es por 10-14 días.

Uso de terapia crónica con macrólidos: la terapia prolongada con macrólidos puede suprimir el crecimiento bacteriano, reducir la inflamación de la vía aérea con menor frecuencia de exacerbaciones, menos síntomas y mejoría de función pulmonar y calidad de vida⁴⁷. En pacientes con BQ y exacerbaciones recurrentes (más de una exacerbación hospitalaria o tres exacerbaciones ambulatorias en el último año) se sugiere el uso de azitromicina 5 mg/kg/dosis (máximo 250 mg) con administración 3 días a la semana durante un periodo de 3 a 6 meses, con reevaluación periódica para determinar si continúa ofreciendo un beneficio clínico. Se recomienda estudio de esputo previo para descartar infección por NTM^{23,25,40}.

- Esteroides inhalados: no se recomienda la administración sistemática de esteroides inhalados en pacientes con BQ sin asma, ya que no existe evidencia de mejoría de la función pulmonar o menor número de exacerbaciones, y puede asociarse a aumento de la densidad bacteriana^{23,25}.
- Vitamina D: la deficiencia de vitamina D es frecuente en pacientes con BQ y se puede asociar con marcadores de gravedad de la enfermedad pulmonar⁴⁸. Se sugiere evaluar los niveles de vitamina D en pacientes con BQ y suplementar en caso de estar deficientes.
- Manejo quirúrgico: se debe evaluar manejo con cirugía de tórax en pacientes con las siguientes condiciones⁴³:
 - Síntomas persistentes a pesar de recibir tratamiento médico integral durante todo un año.
 - Exacerbaciones graves o frecuentes e interfieren con su calidad de vida.
 - Hemoptisis de difícil manejo, masiva o recurrente.
 - Presencia de un lóbulo/segmento localizado gravemente dañado que puede ser una fuente de sepsis y que puede llevar a la extensión de daño pulmonar.

Conclusiones

El manejo de las BQ no relacionadas con la FQ requiere un enfoque multidisciplinario y personalizado. Las BQ pueden tener múltiples causas, es fundamental aclarar el diagnóstico específico dada la oportunidad de tratar la enfermedad de base en varias condiciones

como aspergilosis broncopulmonar alérgica, infección por micobacterias y EII.

La tos crónica húmeda y las infecciones recurrentes son manifestaciones frecuentes, la sospecha diagnóstica es fundamental para el diagnóstico temprano. Los estudios iniciales para el paciente con BQ incluyen hemograma, Ig séricas, iontoforesis, TACAR y pruebas de función pulmonar. Durante el seguimiento de estos pacientes es fundamental la vigilancia microbiológica con cultivos de esputo al menos dos veces al año y se debe hacer seguimiento de la función pulmonar e individualizar nuevas imágenes según la evolución.

Los pilares de tratamiento son la educación del paciente, las técnicas de limpieza de las vías respiratorias y antibioticoterapia ante exacerbaciones o colonización por *Pseudomonas*; se necesita más investigación para establecer pautas de tratamiento adicionales y más efectivas. Cada paciente debe ser evaluado individualmente y por un equipo multidisciplinario para determinar el enfoque terapéutico más adecuado para su caso particular.

Financiamiento

Los autores declaran no haber recibido financiamiento para este estudio.

Conflicto de intereses

Los autores declaran no tener conflicto de intereses.

Consideraciones 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, consentimiento informado y aprobación ética. El estudio no involucra datos personales de pacientes ni requiere aprobación ética. No se aplican las guías SAGER.

Declaración sobre el uso de inteligencia artificial. Los autores declaran que no utilizaron ningún tipo de inteligencia artificial generativa para la redacción de este manuscrito.

Referencias

- Chalmers JD, Chang AB, Chotirmall SH, Dhar R, McShane PJ. Bronchiectasis. *Nat Rev Dis Primers*. 2018;4(1):1-18.
- O'Donnell AE. Bronchiectasis update. *Curr Opin Infect Dis*. 2018;31(2):194-8.

- Hospital Episode Statistics, Admitted Patient Care - England, 2002-03 NHS [Internet]. Digital [citado 22 de agosto de 2023]. Disponible en: <https://digital.nhs.uk/data-and-information/publications/statistical/hospital-admitted-patient-care-activity/hospital-episode-statistics-admitted-patient-care-england-2002-03>
- Karakoc GB, Yilmaz M, Altintas DU, Kendirli SG. Bronchiectasis: still a problem. *Pediatr Pulmonol*. 2001;32(2):175-8.
- Aksamit TR, O'Donnell AE, Barker A, Olivier KN, Winthrop KL, Daniels MLA, et al. Adult patients with bronchiectasis: a first look at the US Bronchiectasis Research Registry. *Chest*. 2017;151(5):982-92.
- McShane PJ, Tino G. Bronchiectasis. *Chest*. 2019;155(4):825-33.
- Chandrasekaran R, Mac Aogáin M, Chalmers JD, Elborn SJ, Chotirmall SH. Geographic variation in the aetiology, epidemiology and microbiology of bronchiectasis. *BMC Pulm Med*. 2018;18(1):83.
- Shoemark A, Moya E, Hirst RA, Patel MP, Robson EA, Hayward J, et al. High prevalence of CCDC103 p.His154Pro mutation causing primary ciliary dyskinesia disrupts protein oligomerisation and is associated with normal diagnostic investigations. *Thorax*. 2018;73(2):157-66.
- Brower KS, Del Vecchio MT, Aronoff SC. The etiologies of non-CF bronchiectasis in childhood: a systematic review of 989 subjects. *BMC Pediatr*. 2014;14(1):299.
- Chalmers JD, Smith MP, McHugh BJ, Doherty C, Govan JR, Hill AT. Short- and long-term antibiotic treatment reduces airway and systemic inflammation in non-cystic fibrosis bronchiectasis. *Am J Respir Crit Care Med*. 2012;186(7):657-65.
- Vidallac C, Chotirmall SH. *Pseudomonas aeruginosa* in bronchiectasis: infection, inflammation, and therapies. *Expert Rev Respir Med*. 2021;15(5):649-62.
- Moulton BC, Barker AF. Pathogenesis of bronchiectasis. *Clin Chest Med*. 2012;33(2):211-7.
- Saleh AD, Chalmers JD, De Soyza A, Fardon TC, Kostas SO, Scott J, et al. The heterogeneity of systemic inflammation in bronchiectasis. *Respir Med*. 2017;127:33-9.
- Poli MC, Aksentijevich I, Bousfiha AA, Cunningham-Rundles C, Hambleton S, Klein C, et al. Human inborn errors of immunity: 2024 update on the classification from the International Union of Immunological Societies Expert Committee. *J Hum Immunol*. 2025;1(1):e20250003.
- Gutierrez MJ, Nino G, Sun D, Restrepo-Gualteros S, Sadreameli SC, Fiorino EK, et al. The lung in inborn errors of immunity: From clinical disease patterns to molecular pathogenesis. *J Allergy Clin Immunol*. 2022;150(6):1314-24.
- Mohammadi F, Yadegar A, Mardani M, Ayati A, Abolhassani H, Rezaei N. Organ-based clues for diagnosis of inborn errors of immunity: a practical guide for clinicians. *Immun, Inflamm Dis*. 2023;11(4):e833.
- Shoemark A, Burgoyne T, Kwan R, Dixon M, Patel MP, Rogers AV, et al. Primary ciliary dyskinesia with normal ultrastructure: three-dimensional tomography detects absence of DNAH11. *Eur Respir J*. 2018;51(2):1701809.
- Goyal V, Grimwood K, Marchant J, Masters IB, Chang AB. Does failed chronic wet cough response to antibiotics predict bronchiectasis? *Arch Dis Child*. 2014;99(6):522-5.
- Wurzel DF, Marchant JM, Yerkovich ST, Upham JW, Petsky HL, Smith-Vaughan H, et al. Protracted bacterial bronchitis in children: natural history and risk factors for bronchiectasis. *Chest*. 2016;150(5):1101-8.
- Chang AB, Bell SC, Torzillo PJ, King PT, Maguire GP, Byrnes CA, et al. Chronic suppurative lung disease and bronchiectasis in children and adults in Australia and New Zealand Thoracic Society of Australia and New Zealand guidelines. *Med J Aust*. 2015;202(3):130.
- Chang AB, Bell SC, Byrnes CA, Dawkins P, Holland AE, Kennedy E, et al. Thoracic Society of Australia and New Zealand (TSANZ) position statement on chronic suppurative lung disease and bronchiectasis in children, adolescents and adults in Australia and New Zealand. *Respirology*. 2023;28(4):339-49.
- Brody A, Chang A. The imaging definition of bronchiectasis in children: is it time for a change? *Pediatr Pulmonol*. 2018;53(1):6-7.
- Chang AB, Fortescue R, Grimwood K, Alexopoulou E, Bell L, Boyd J, et al. European Respiratory Society guidelines for the management of children and adolescents with bronchiectasis. *Eur Respir J*. 2021;58(2):2002990.
- Bueno J, Flors L. Papel de los estudios de imagen en el diagnóstico etiológico de las bronquiectasias: la distribución es la clave. *Radiología*. 2018;60(1):39-48.
- Imam JS, Duarte AG. Non-CF bronchiectasis: orphan disease no longer. *Respir Med*. 2020;166:105940.
- Murphy KP, Maher MM, O'Connor OJ. Imaging of cystic fibrosis and pediatric bronchiectasis. *AJR Am J Roentgenol*. 2016;206(3):448-54.
- Jones AM. Cystic fibrosis and non-cystic fibrosis bronchiectasis. *Semin Respir Crit Care Med*. 2015;36(2):167-8.
- Reiff DB, Wells AU, Carr DH, Cole PJ, Hansell DM. CT findings in bronchiectasis: limited value in distinguishing between idiopathic and specific types. *AJR Am J Roentgenol*. 1995;165(2):261-7.

29. Martínez-García MÁ, 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(5):1357-67.
30. He M, Zhu M, Wang C, Wu Z, Xiong X, Wu H, et al. Prognostic performance of the FACED score and bronchiectasis severity index in bronchiectasis: a systematic review and meta-analysis. *Biosci Rep*. 2020;40(10):BSR20194514.
31. 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(5):576-85.
32. Parsons N, Kenia P, Smith H, Nagakumar P. Implementation of a Paediatric Bronchiectasis Severity Index (PBSI). *Eur Respir J*. 25 de noviembre de 2021 [citado 5 de julio de 2025];58(suppl 65). Disponible en: <https://publications.ersnet.org/content/erj/58/suppl65/oa2841>
33. Welsh EJ, Evans DJ, Fowler SJ, Spencer S. Interventions for bronchiectasis: an overview of Cochrane systematic reviews. *Cochrane Database Syst Rev*. 2015;2015(7):CD010337.
34. Wall LA, Wisner EL, Gipson KS, Sorensen RU. Bronchiectasis in primary antibody deficiencies: a multidisciplinary approach. *Front Immunol*. 2020;11:522.
35. Knowles MR, Daniels LA, Davis SD, Zariwala MA, Leigh MW. Primary ciliary dyskinesia. Recent advances in diagnostics, genetics, and characterization of clinical disease. *Am J Respir Crit Care Med*. 2013;188(8):913-22.
36. Li AM, Sonnappa S, Lex C, Wong E, Zacharasiewicz A, Bush A, et al. Non-CF bronchiectasis: does knowing the aetiology lead to changes in management? *Eur Respir J*. 2005;26(1):8-14.
37. Colom AJ, Maffey A, Garcia Bournissen F, Teper A. Pulmonary function of a paediatric cohort of patients with postinfectious bronchiolitis obliterans. A long term follow-up. *Thorax*. 2015;70(2):169-74.
38. Patria MF, Longhi B, Lelii M, Tagliabue C, Lavelli M, Galeone C, et al. Children with recurrent pneumonia and non-cystic fibrosis bronchiectasis. *Ital J Pediatr*. 2016;42:13.
39. Suarez-Cuartin G, Chalmers JD, Sibila O. Diagnostic challenges of bronchiectasis. *Respir Med*. 2016;116:70-7.
40. Abo-Leyah H, Chalmers JD. Managing and preventing exacerbation of bronchiectasis. *Curr Opin Infect Dis*. 2020;33(2):189-96.
41. McDonnell MJ, Ward C, Lordan JL, Rutherford RM. Non-cystic fibrosis bronchiectasis. *QJM*. 2013;106(8):709-15.
42. Gupta D, Aggarwal AN, Jindal SK. Pulmonary effects of passive smoking: the Indian experience. *Tob Induc Dis*. 2002;1(2):129-36.
43. Hill AT, Sullivan AL, Chalmers JD, De Soyza A, Elborn SJ, Floto AR, et al. British Thoracic Society Guideline for bronchiectasis in adults. *Thorax*. 2019;74(Suppl 1):1-69.
44. O'Neill K, O'Donnell AE, Bradley JM. Airway clearance, mucociliary therapies and pulmonary rehabilitation in bronchiectasis. *Respirology*. 2019;24(3):227-37.
45. Annoni S, Bellofiore A, Repossini E, Lazzeri M, Nicolini A, Tarsia P. Effectiveness of chest physiotherapy and pulmonary rehabilitation in patients with non-cystic fibrosis bronchiectasis: a narrative review. *Monaldi Arch Chest Dis*. 2020;90(1).
46. Martínez-García MA, Olveira C, Máiz L, Girón RM, Prados C, de la Rosa D, et al. Las bronquiectasias: una enfermedad compleja y heterogénea. *Arch Bronconeumol*. 2019;55(8):427-33.
47. Kelly C, Chalmers JD, Crossingham I, Relph N, Felix LM, Evans DJ, et al. Macrolide antibiotics for bronchiectasis. *Cochrane Database Syst Rev*. 2018;2018(3):CD012406.
48. Ferri S, Crimi C, Heffler E, Campisi R, Noto A, Crimi N. Vitamin D and disease severity in bronchiectasis. *Respir Med*. 2019;148:1-5.