



**DIAGNÓSTICO Y TRATAMIENTO DE LAS
BRONQUIECTASIAS
NO ASOCIADAS A FIBROSIS QUÍSTICA
EN NIÑOS Y ADOLESCENTES**

*Guía para entender las recomendaciones
profesionales*



ERS

EUROPEAN
RESPIRATORY
SOCIETY

every breath counts



ELF

Índice

- 1 Introducción
- 2 ¿Qué son las bronquiectasias infantiles?
- 3 ¿Cómo se deben diagnosticar las bronquiectasias infantiles?
- 4 ¿Cómo tratar las bronquiectasias en los niños?
- 5 ¿Qué revisiones serán necesarias?
- 6 Lecturas complementarias



ERS EUROPEAN
RESPIRATORY
SOCIETY
every breath counts



ELF EUROPEAN
LUNG
FOUNDATION

1. Introducción

¿A quién va dirigido este documento y de qué trata?

Este documento explica las recomendaciones de la guía clínica de la European Respiratory Society para el tratamiento de niños y adolescentes con bronquiectasias. Va dirigido a padres o cuidadores de niños o adolescentes con bronquiectasias.

Este documento va dirigido a personas con experiencia en bronquiectasias no asociadas a fibrosis quística.

¿Qué es una guía clínica?

Las guías clínicas se elaboran tras un proceso científico en el que se reúnen y evalúan las pruebas más recientes en este campo. Las guías también tienen en cuenta las opiniones de los principales expertos y las prioridades de los pacientes y cuidadores con experiencia en una enfermedad. Las guías clínicas están dirigidas a los profesionales sanitarios, que las utilizan como documento de «buenas prácticas» sobre cómo diagnosticar, manejar y tratar enfermedades específicas.

¿Qué incluye el documento?

Este documento resume los puntos clave de la guía clínica y los explica de un modo más fácil de entender para las personas que no trabajan en el ámbito médico.

Expone qué son las bronquiectasias, cómo se diagnostican y qué tratamientos se utilizan para controlar la enfermedad. Su objetivo al facilitar esta información de forma accesible es ayudar a los padres/cuidadores y a los adolescentes con bronquiectasias a comprender mejor la enfermedad, haciendo que se sientan informados a la hora de tomar decisiones al respecto.



ERS

EUROPEAN
RESPIRATORY
SOCIETY

every breath counts



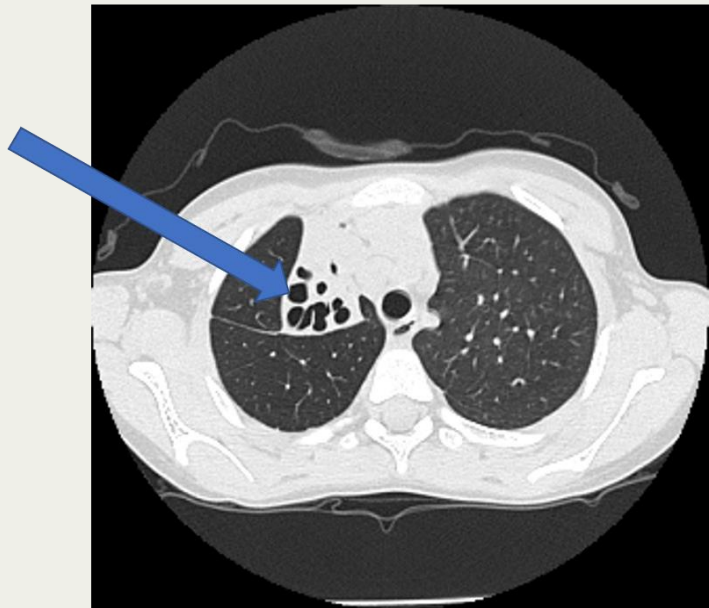
ELF

EUROPEAN
LUNG
FOUNDATION

2. ¿Qué son las bronquiectasias infantiles?

TAC torácico que muestra unas vías respiratorias anormalmente ensanchadas. En esta parte de los pulmones, el diagnóstico es de bronquiectasias.

El resto de los pulmones de este niño son normales.



Las bronquiectasias son una enfermedad pulmonar crónica en la que las vías respiratorias, o conductos, de los pulmones se dañan y se ensanchan de forma anormal. Las vías respiratorias del pulmón están recubiertas por una capa de mucosidad que sirve para atrapar las bacterias y ayudar a mantener limpias las vías respiratorias. Esta mucosidad se desplaza constantemente hacia arriba a través de las vías respiratorias, de modo que pueda expectorarse o tragarse.

Cuando una persona padece bronquiectasias, los conductos de las vías respiratorias de los pulmones son menos eficaces a la hora de eliminar la mucosidad. A medida que se acumula, puede volverse más espesa, permitiendo que las bacterias se desarrollen más fácilmente. Esto puede hacer que la persona corra un mayor riesgo de contraer una infección.

Las infecciones pueden hacer que los pulmones se inflamen (hinchén), lo que puede dañar u obstruir aún más partes del pulmón. Esto puede provocar síntomas como tos con mucosidad, infecciones frecuentes en el pecho, disnea, dolor torácico, sibilancias y cansancio.



ERS EUROPEAN
RESPIRATORY
SOCIETY
every breath counts



ELF EUROPEAN
LUNG
FOUNDATION

Las bronquiectasias pueden afectar a una o varias partes del pulmón. Pueden ser bastante leves, en caso de que haya poca mucosidad, o más graves, en cuyo caso se puede llegar a expectorar una mayor cantidad de mucosidad.

Aunque los síntomas de las bronquiectasias son similares entre niños y adultos, existen diferencias en la forma de tratar la enfermedad.

Es importante interrumpir el ciclo de infecciones a una edad temprana, para evitar daños mayores o incluso invertir el daño que exista en las vías respiratorias. Esto se consigue diagnosticando las bronquiectasias lo antes posible y encontrando los mejores enfoques de tratamiento. De este modo, se mejorará la calidad de vida de los niños y adolescentes que padecen la enfermedad y se mantendrá el buen funcionamiento de los pulmones hasta bien entrada la edad adulta.

La guía identifica cinco objetivos para el tratamiento de las bronquiectasias en niños y adolescentes:

1. Ayudar a los pulmones jóvenes a crecer y funcionar como deben.
2. Mejorar la calidad de vida de las personas que padecen la enfermedad.
3. Reducir el número de infecciones y brotes de síntomas.
4. Prevenir cualquier complicación adicional.
5. Si es posible, revertir daños en las vías respiratorias.



ERS

EUROPEAN
RESPIRATORY
SOCIETY

every breath counts



ELF

EUROPEAN
LUNG
FOUNDATION

3. ¿Cómo se deben diagnosticar las bronquiectasias infantiles?

Se recomienda un tipo de escáner, denominado tomografía computarizada torácica con multidetectores (TCMD) de alta resolución (TCAR), para confirmar el diagnóstico de bronquiectasias en niños y adolescentes. Se trata de un tipo de radiografía que puede generar una imagen muy detallada de los pulmones. Un radiólogo o especialista respiratorio puede examinar la imagen detallada de las vías respiratorias para detectar cualquier daño o ensanchamiento de los conductos.

¿Se realizará alguna otra prueba?

Además de una TCMD con TCAR, también se realizarán otras pruebas para comprender mejor la gravedad de las bronquiectasias y qué puede haberla causado. Esta información puede ayudar a tomar decisiones informadas sobre los tratamientos. Todos los niños deben someterse a las siguientes pruebas:

- Una prueba de sudor: se recoge una pequeña muestra de sudor del brazo. Los médicos examinan los niveles de sal en el sudor para saber si las bronquiectasias están causadas por la fibrosis quística.
- Una prueba respiratoria como la espirometría, que mide los volúmenes pulmonares. Esto puede ayudar a identificar el nivel de daño que hay en las vías respiratorias. Esta prueba se realizará si el niño tiene edad suficiente para hacerla.
- Un análisis de sangre para realizar un hemograma completo y comprobar el estado general de salud.
- Un análisis de sangre que analice el funcionamiento del sistema inmunitario, lo que podría ayudar a comprender qué ha causado las bronquiectasias.
- Muestras de esputo (mucosidad): se expectora una muestra de mucosidad en un recipiente, que puede analizarse para detectar bacterias en los pulmones. Esto puede ayudar a decidir qué tratamientos pueden funcionar mejor.



Los expertos también sugieren que en aquellos lugares en los que la tuberculosis (TB) o el virus de la inmunodeficiencia humana (VIH) son comunes, o si una persona ha estado en contacto con alguien con TB, también se realicen pruebas para detectar estas enfermedades, ya que pueden tener un impacto en las bronquiectasias. Algunos niños pueden necesitar pruebas adicionales, como pruebas en profundidad para saber cómo funciona el sistema inmunitario con una enfermedad broncoscópica llamada discinesia ciliar primaria.

¿Qué es una exacerbación?

Cuando los síntomas empeoran en el transcurso de tres días o más, se denomina exacerbación (brote). Podría incluir:

- Tose más de lo normal.
- Sensación de que expulsa más mucosidad al toser, o esta es más espesa y difícil de mover.
- Se siente más cansado.
- Cambios en el comportamiento o el apetito.
- Algunos niños también presentan síntomas adicionales como sibilancias y otros ruidos torácicos, y sangre en el esputo.

Esto podría estar causado por una infección torácica, pero no todas los brotes provienen de infecciones.

La gestión de los brotes es una parte clave de la atención a los niños y adolescentes con bronquiectasias y es importante reconocer los signos de que se está iniciando un brote. Estos serán diferentes de una persona a otra. Los brotes pueden requerir tratamientos adicionales para controlar cualquier empeoramiento de los síntomas.

En el caso de los niños o adolescentes a los que les falte mucho el aire o tengan niveles bajos de oxígeno, el brote se considerará grave, independientemente del número de días que dure.



ERS EUROPEAN
RESPIRATORY
SOCIETY
every breath counts



ELF EUROPEAN
LUNG
FOUNDATION

4. ¿Cómo tratar las bronquiectasias en los niños?

Desobstrucción de las vías respiratorias

Eliminar la mucosidad pegajosa de los pulmones es un tratamiento importante que puede practicarse regularmente en casa. Un fisioterapeuta respiratorio le enseñará los mejores ejercicios, dependiendo de la edad del niño y de la gravedad de sus síntomas. Puede incluir diferentes ejercicios de respiración y sentarse en diferentes posturas para realizarlos. A medida que la persona se hace mayor, las técnicas y la frecuencia de los ejercicios suelen cambiar y pueden incorporarse a un estilo de vida activo con prácticas como los saltos en cama elástica, la natación, correr, montar en bicicleta y tocar instrumentos de viento. Un profesional sanitario debería revisar la pauta al menos dos veces al año para comprobar que los ejercicios siguen siendo útiles.

Tratamiento mucoactivo

Los mucoactivos son medicamentos que ayudan a las personas a eliminar la mucosidad de los pulmones. Estos medicamentos se recomiendan actualmente para su uso en adultos que padecen bronquiectasias con calidad de vida mala y dificultades para eliminar la mucosidad de los pulmones.

La guía para niños y adolescentes no recomienda el uso rutinario de estos medicamentos. Esto se debe a que no hay pruebas procedentes de la investigación que demuestren que estos medicamentos funcionan en los niños. En el caso de 2 tipos de medicamentos mucoactivos (bromhexina y rhDNAse), también existe el riesgo de que se produzcan efectos secundarios, como un mayor número de brotes y un empeoramiento de la función pulmonar con el tiempo.

En ciertos casos, pueden utilizarse dos tipos específicos de tratamientos mucoactivos: manitol inhalado o solución salina hipertónica. Solo deben utilizarse en adolescentes que tengan edad suficiente para tomar los medicamentos y un profesional sanitario debe enseñarles cómo hacerlo.



ERS

EUROPEAN
RESPIRATORY
SOCIETY

every breath counts



ELF

EUROPEAN
LUNG
FOUNDATION

Además, solo deben utilizarse después de tomar un medicamento para el asma llamado agonista beta2 de acción corta (SABA), y conocido como «medicación de rescate». Esto podría ayudar a mejorar la eficacia de los medicamentos mucoactivos.

Antibióticos

Los antibióticos son medicamentos que se utilizan para combatir infecciones bacterianas. Las bacterias son pequeños gérmenes que pueden hacernos enfermar. La guía recomienda utilizar un antibiótico durante 14 días para tratar los brotes. El tipo de antibiótico utilizado será diferente dependiendo de cómo haya reaccionado antes la persona a los antibióticos y del tipo de bacterias que se encuentren en las muestras tomadas de las vías respiratorias. Si el brote no mejora con antibióticos, puede ser necesaria una inyección directa en la vena, lo que se conoce como antibióticos intravenosos.

Si un niño o adolescente experimenta brotes repetidos, podría recomendarse un antibiótico a largo plazo (conocido como antibiótico macrólido) durante al menos 6 meses, con revisiones periódicas para comprobar si sigue funcionando bien. Los macrólidos son seguros y se administran en dosis muy bajas, a menudo 3 veces a la semana, o algo más durante el periodo invernal. La guía sugiere su administración a personas que hayan tenido tres o más brotes en el último año o bien un brote grave que haya requerido tratamiento hospitalario en el último año.

Algunas personas pueden ser portadoras de una bacteria conocida como *P. aeruginosa* (también llamada *Pseudomonas*) y necesitarán someterse a un tratamiento para eliminarla. Los datos demuestran que eliminar esta bacteria contribuye a reducir los brotes en adultos. Estos antibióticos se toman durante un periodo de hasta 3 meses para eliminar la bacteria por completo.



ERS

EUROPEAN
RESPIRATORY
SOCIETY

every breath counts



ELF

EUROPEAN
LUNG
FOUNDATION

Medicamentos para el asma

En el pasado, algunos profesionales sanitarios sugerían tomar medicamentos que se utilizan habitualmente en personas con asma para controlar mejor las bronquiectasias. Esta medicación suele administrarse mediante un inhalador e incluye medicamentos que ayudan a aliviar los síntomas de disnea y medicamentos que ayudan a prevenir un empeoramiento de estos síntomas con el tiempo.

La guía sugiere que estos medicamentos, salvo los agonistas beta2 de acción corta (SABA), no se utilicen de forma rutinaria en niños y adultos jóvenes con bronquiectasias. Esto se debe a que las pruebas sugieren que no funcionan bien en este grupo de personas y además podrían tener efectos perjudiciales. Como se ha mencionado anteriormente, un medicamento específico para el asma conocido como SABA podría ser beneficioso antes de tomar algún medicamento diseñado para eliminar la mucosidad.

Cirugía

En la actualidad, la cirugía de las bronquiectasias es poco frecuente. La operación consistiría en extirpar las partes de los pulmones que ya no funcionan con el objetivo de impedir que la enfermedad se extienda al resto de los pulmones. Solo debe considerarse cuando se han probado todas las demás opciones de tratamiento y no han funcionado y la vida del niño se está viendo gravemente afectada por su enfermedad.

La guía sugiere que deben tenerse en cuenta diversos factores antes de decidirse por una intervención quirúrgica: la edad del niño, la gravedad de los síntomas, si las bronquiectasias se han detectado solo en una parte concreta del pulmón, cuál es la causa de las bronquiectasias y si es probable que la cirugía mejore la vida cotidiana del niño.



ERS

EUROPEAN
RESPIRATORY
SOCIETY

every breath counts



ELF

EUROPEAN
LUNG
FOUNDATION

Autocuidado

Existen otras habilidades y técnicas que pueden ayudar a niños y adolescentes a controlar su enfermedad por sí mismos, junto con la medicación pautada por los médicos. Por ejemplo:

- Comer sano y llevar una dieta equilibrada.
- Obtener suficiente vitamina D, ya sea mediante la luz solar, fuentes de alimentos o complementos alimenticios (consulte siempre a su médico antes de tomar un complemento alimenticio).
- Mantenerse activo practicando ejercicio regularmente.
- Estar al día con las vacunas infantiles y anuales, como la vacuna contra la gripe.
- No fumar.

También es importante que todas las demás personas de la casa se laven las manos con regularidad para ayudar a reducir la propagación de infecciones. También puede ser útil evitar pasar tiempo con personas si se sabe que tienen síntomas de resfriado o gripe.

5. ¿Qué revisiones serán necesarias?

La guía sugiere hacer revisiones con un profesional sanitario cada 3-6 meses. En estas consultas se revisará el estado de salud del niño o el adolescente, se comprobará si existen complicaciones y se controlará mediante pruebas de espirometría cómo están funcionando los pulmones.

En el caso de los niños capaces de expectorar mucosidad, deben tomarse muestras cada 6-12 meses. Esto ayudará a los profesionales sanitarios a conocer mejor las bacterias de los pulmones y decidir qué antibióticos pueden funcionar mejor en el futuro.



ERS EUROPEAN
RESPIRATORY
SOCIETY
every breath counts



ELF EUROPEAN
LUNG
FOUNDATION

Las radiografías de tórax no son necesarias de forma rutinaria, a menos que exista un problema subyacente que no se haya resuelto mediante otras pruebas.

Si la afección del niño o del adolescente empeora gradualmente con el tiempo, deben realizarse pruebas en busca de nuevas infecciones o de cualquier otra enfermedad subyacente.

6. Lecturas complementarias

Guía clínica completa

Puede acceder a la guía clínica completa en:

www.ers-education.org/guidelines/all-ers-guidelines/

Prioridades de los pacientes con bronquiectasias

Información y asistencia para personas diagnosticadas con bronquiectasias y sus cuidadores, elaboradas con la ayuda de pacientes y profesionales sanitarios de toda Europa.

www.europeanlunginfo.org/bronchiectasis

Child-BEAR-Net (Red de investigación en defensa de las bronquiectasias infantiles)

Una colaboración en investigación clínica (CRC) respaldada por la European Respiratory Society (ERS) y la European Lung Foundation (ELF) que reúne a diferentes partes interesadas, incluidos padres y pacientes, para hacer avanzar la ciencia y la investigación clínica con el fin de mejorar la salud respiratoria y los medicamentos para las personas diagnosticadas de bronquiectasias en la infancia.

www.improvebe.org/

EMBARC

EMBARC es una red paneuropea que se dedica a promover la investigación clínica y la formación sobre bronquiectasias, compartiendo protocolos, ideas de investigación y experiencia. www.bronchiectasis.eu

Acerca de la ERS

La European Respiratory Society (ERS) es una organización internacional que reúne a médicos, profesionales sanitarios, científicos y otros expertos que trabajan en medicina respiratoria. Es una de las organizaciones médicas líderes en el campo respiratorio, con un creciente número de afiliados que representan a más de 140 países. La misión de la ERS es promover la salud pulmonar para aliviar el sufrimiento derivado de las enfermedades e impulsar estándares para la medicina respiratoria en todo el mundo. La ciencia, la educación y el activismo centran toda su actividad. La ERS se dedica a promocionar la investigación científica y a ofrecer acceso a recursos educativos de alta calidad. También juega un papel clave en actividades de activismo, para concienciar sobre las enfermedades pulmonares entre el público y los políticos. www.ersnet.org

Acerca de ELF

La European Lung Foundation (ELF) fue fundada por la ERS para reunir a los pacientes y al público con los profesionales. La ELF elabora versiones públicas de guías de la ERS para resumir las recomendaciones que se hacen a profesionales sanitarios en Europa en un formato sencillo y de fácil comprensión. Estos documentos no contienen información detallada sobre cada enfermedad y deben utilizarse teniendo en cuenta otra información para el paciente y las conversaciones que mantenga con su médico. Puede encontrar más información sobre enfermedades pulmonares en el sitio web de la ELF: www.europeanlung.org



ERS EUROPEAN
RESPIRATORY
SOCIETY
every breath counts



ELF EUROPEAN
LUNG
FOUNDATION