



**UNIVERSIDAD NACIONAL AUTÓNOMA
DE MÉXICO**

**FACULTAD DE MEDICINA
DIVISIÓN DE ESTUDIOS DE POSGRADO**

**INSTITUTO MEXICANO DEL SEGURO SOCIAL
DELEGACION SUR DEL DISTRITO FEDERAL
UMAE CENTRO MEDICO NACIONAL SIGLO XXI
HOSPITAL DE ESPECIALIDADES
“DR. BERNARDO SEPÚLVEDA GUTIÉRREZ”
SERVICIO DE ALERGIA E INMUNOLOGÍA CLÍNICA**

**“BRONQUIECTASIAS EN ADULTOS CON
INMUNODEFICIENCIA COMUN VARIABLE. TIPO Y
GRADO DE SEVERIDAD”**

**(PREVALENCIA DE INMUNODEFICIENCIA COMÚN VARIABLE EN
PACIENTES ADULTOS)**

**HOSPITAL DE ESPECIALIDADES DE CENTRO MEDICO
NACIONAL SIGLO XXI**

F – 2011 – 3601 - 110

TESIS DE POSGRADO

PRESENTA:

DRA. LAURA DAFNE MENDOZA REYNA

**PARA OBTENER TITULO DE SUBESPECIALIDAD EN:
ALERGIA E INMUNOLOGÍA CLÍNICA**

ASESORA:

DRA. NORA HILDA SEGURA MÉNDEZ



SEGURIDAD Y SOLIDARIDAD SOCIAL

MÉXICO D.F. – 2012



Universidad Nacional
Autónoma de México



UNAM – Dirección General de Bibliotecas
Tesis Digitales
Restricciones de uso

DERECHOS RESERVADOS ©
PROHIBIDA SU REPRODUCCIÓN TOTAL O PARCIAL

Todo el material contenido en esta tesis esta protegido por la Ley Federal del Derecho de Autor (LFDA) de los Estados Unidos Mexicanos (México).

El uso de imágenes, fragmentos de videos, y demás material que sea objeto de protección de los derechos de autor, será exclusivamente para fines educativos e informativos y deberá citar la fuente donde la obtuvo mencionando el autor o autores. Cualquier uso distinto como el lucro, reproducción, edición o modificación, será perseguido y sancionado por el respectivo titular de los Derechos de Autor.

**UNIVERSIDAD NACIONAL AUTÓNOMA DE MÉXICO
FACULTAD DE MEDICINA
DIVISIÓN DE ESTUDIOS DE POSGRADO**

**INSTITUTO MEXICANO DEL SEGURO SOCIAL
DELEGACION SUR DEL DISTRITO FEDERAL
UMAE CENTRO MEDICO NACIONAL SIGLO XXI
HOSPITAL DE ESPECIALIDADES “DR. BERNARDO SEPÚLVEDA”
SERVICIO DE ALERGIA E INMUNOLOGÍA CLÍNICA**

**“BRONQUIECTASIAS EN ADULTOS CON
INMUNODEFICIENCIA COMUN VARIABLE. TIPO Y
GRADO DE SEVERIDAD”
(PREVALENCIA DE INMUNODEFICIENCIA COMÚN VARIABLE EN
PACIENTES ADULTOS)**

**HOSPITAL DE ESPECIALIDADES DE CENTRO MEDICO
NACIONAL SIGLO XXI
F – 2011 – 3601 - 110**

**TESIS DE POSGRADO
PARA OBTENER TITULO DE SUBESPECIALIDAD EN:
ALERGIA E INMUNOLOGÍA CLÍNICA**

**PRESENTA:
DRA. LAURA DAFNE MENDOZA REYNA***

**ASESORA:
DRA. NORA HILDA SEGURA MÉNDEZ****

***Residente de 4to Año de Alergia e Inmunología Clínica. Hospital de Especialidades “Dr. Bernardo Sepúlveda”. Centro Médico Nacional Siglo XXI.**

****Médico Adscrito al Servicio de Alergia e Inmunología Clínica y Profesor Titular del Curso de la Especialidad en el Hospital de Especialidades “Dr. Bernardo Sepúlveda”. Centro Médico Nacional Siglo XXI.**

MÉXICO, D.F. - 2012

AUTORIZACIÓN DE TESIS

COMITÉ: 3601

F - 2011 - 3601 - 110



Dra. Diana Graciela Ménez Díaz

Jefe del Departamento de Educación en Salud

Hospital de Especialidades "Dr. Bernardo Sepúlveda". Centro Médico Nacional Siglo XXI

Dra. Nora Hilda Segura Méndez

Asesora de Tesis

Médico Adscrito al Servicio de Alergia e Inmunología Clínica y Profesor Titular del Curso de Especialidad. Hospital de Especialidades "Dr. Bernardo Sepúlveda". Centro Médico Nacional Si

Dra. Nora Hilda Segura Méndez

Profesor Titular del Curso de Alergia e Inmunología Clínica

Hospital de Especialidades "Dr. Bernardo Sepúlveda". Centro Médico Nacional Siglo XXI



INSTITUTO MEXICANO DEL SEGURO SOCIAL

DIRECCIÓN DE PRESTACIONES MÉDICAS
Unidad de Educación, Investigación y Políticas de Salud
Coordinación de Investigación en Salud

Dictamen de Autorizado

COMITÉ LOCAL DE INVESTIGACIÓN EN SALUD 3601
HOSPITAL DE ESPECIALIDADES DR. BERNARDO SEPULVEDA GUTIERREZ, CENTRO MEDICO NACIONAL SIGLO XXI, D.F. SUR

FECHA 05/10/2011

DRA. NORA HILDA SEGURA MÉNDEZ

P R E S E N T E

Tengo el agrado de notificarle, que el protocolo de investigación con título:

PREVALENCIA DE INMUNODEFICIENCIA COMUN VARIABLE EN PACIENTES ADULTOS EN EL HOSPITAL DE ESPECIALIDADES DE CENTRO MEDICO NACIONAL SIGLO XXI - IMSS

que usted sometió a consideración de este Comité Local de Investigación en Salud, de acuerdo con las recomendaciones de sus integrantes y de los revisores, cumple con la calidad metodológica y los requerimientos de ética y de investigación, por lo que el dictamen es **A U T O R I Z A D O**, con el número de registro institucional:

Núm. de Registro
R-2011-3601-110

ATENTAMENTE

DR. CARLOS FREDY CUEVAS GARCÍA
Presidente del Comité Local de Investigación en Salud núm 3601

IMSS

SEGURIDAD Y SOLIDARIDAD SOCIAL

DEDICATORIA

A mis padres, Gaby, Itzel, Gigi, Aylen, Gaby Omar, Xaxi... mi familia.

A mis padres Doctores Chava y Ricardo... por todo lo aprendido de ellos.

AGRADECIMIENTOS

A mis padres. Gabriel y Laura. Por todo el apoyo incondicional durante todos estos años, por enseñarme que no hay que rendirse, y que cuando uno cae hay que levantarse y seguir luchando por las cosas que valen la pena... por eso y mas Papás muchas gracias... este es el fruto de su esfuerzo.

A mis hermanos. Gaby e Itzel por estar conmigo en las buenas y en las malas y siempre alentarme a seguir adelante, por sus palabras de apoyo cuando pensé que no llegaría a la meta. Gigi por que desde que te integraste a la familia eres una hermana mas para mi, por eso y mas los quiero y les agradezco que por ese apoyo logre llegar a la meta. Ramses, por que también eres mi hermano, por todas las veces que me animaste con tus palabras de aliento también contigo comparto este logro.

A Gaby Omar, Aylen y Xaxi. Por ser mis 3 estrellitas que siempre me recuerdan todo lo hermoso de la vida.

A Chava y Ricardo. Por ser mis papás médicos que me guiaron desde antes de iniciar la carrera, me aclararon dudas, me apoyaron y comprendieron, e hicieron este esfuerzo junto conmigo hasta el final.

A mi familia. Gracias Don Pepe por todas tus enseñanzas, hasta donde estés te dedico este logro. A Veva, Lety, Paty, Irma, Pepe y descendencia gracias por sus palabRas de apoyo. A Gabriel y Josefina, por todo el cariño. A toda la familia que siempre ha estado conmigo, abuelos, primos, tios... gracias.

A mis amigos. Martha, Viry, Chuy, Araf, Normis, Edgar, Axel, por que desde hace muchos años han estado ahí para darme su apoyo. Carmen, Alma Denisse, Flor, Sam, por que sin esas reuniones de fin de semana esto no seria lo mismo. Alma Rebeca por que sin mi roomie hubiera sido muy difícil salir adelante, gracias por todo el apoyo y las palabras brindadas durante este tiempo. Adolfo, sin ti flaco simplemente la medicina interna no hubiera sido lo mismo!. Rulis y Roiz, solo por ser ustedes! Y hacer mas agradable este viaje de residentes! Raúl por todo tu apoyo y comprensión, Roiz por ser BFF!. Chihuahua Team y Yola por todos los momentos agradables y el apoyo brindado!. Mena, las palabras sobran para agradecerte, a pesar de la distancia. Ximena Castillo por que sin esas horas de café y risa esto simplemente no hubiera llegado a su fin! Gracias a todos mis amigos por ser parte de este largo camino que si alguna vez fue pesado... con el apoyo y cariño de todos ustedes logré avanzar hasta la meta. Los quiero a todos.

A Freya. Comadre simplemente con otro equipo esto no se lograba! Mejor compañera no pude pedir!.

A mis maestros. Dra. Segura, Dr. Del Rivero, gracias por el esfuerzo y todo lo enseñado, por guiarme en el camino.

Gracias a todos.

ABREVIATURAS

Ac	Anticuerpos
BAFF-R	Receptor for B cell - activating factor
CMN SXXI	Centro Médico Nacional Siglo XXI
DE	Desviación Estándar
DlgA	Déficit de IgA
EPC	Enfermedad Pulmonar Crónica
ESID	European Society for Immunodeficiencies
ICOS	Co-estimulador inducible
IDCV	Inmunodeficiencia Común Variable
IDP	Inmunodeficiencias Primarias
IGIV	Gammaglobulina humana Intravenosa
Igs	Inmunoglobulinas
IMSS	Instituto Mexicano del Seguro Social
IUIS	International Union of Immunology Societies
HiB	Haemophilus influenzae tipo B
LES	Lupus Eritematoso Sistemico
LB	Linfocitos B
LT	Linfocitos T
OMS	Organización Mundial de la Salud
PAGID	Panamerican group for Immunodeficiency
PFR	Pruebas de Función Respiratoria
TACI	Transmembrane activator, calcium modulator an cyclophilim ligand interactor
TCR	Receptor de Linfocito T
TNF	Factor de Necrosis Tumoral

ÍNDICE

RESUMEN.....	9
ANTECEDENTES.....	12
OBJETIVO GENERAL.....	24
OBJETIVOS ESPECIFICOS.....	24
MATERIAL Y MÉTODOS.....	25
CONSIDERACIONES ETICAS.....	29
RECURSOS PARA EL ESTUDIO.....	30
RESULTADOS.....	31
DISCUSIÓN.....	38
CONCLUSIÓN.....	40
REFERENCIAS.....	41
ANEXOS.....	45

“BRONQUIECTASIAS EN ADULTOS CON INMUNODEFICIENCIA COMUN VARIABLE. TIPO Y GRADO DE SEVERIDAD”

(PREVALENCIA DE INMUNODEFICIENCIA COMÚN VARIABLE EN PACIENTES ADULTOS)

HOSPITAL DE ESPECIALIDADES DE CENTRO MEDICO NACIONAL SIGLO XXI

***Mendoza Reyna Laura Dafne, **Segura Méndez Nora Hilda**

*Residente de 4to Año de Alergia e Inmunología Clínica

**Médico Adscrito al Servicio de Alergia e Inmunología Clínica y Profesor Titular del Curso

Introducción. Las inmunodeficiencias primarias son un grupo heterogéneo de enfermedades del sistema inmune. La Inmunodeficiencia común variable (IDCV) es la segunda en frecuencia, las infecciones de tracto respiratorio su principal característica y las bronquiectasias la primera causa de morbi-mortalidad en estos pacientes.

Objetivo.

Mostrar la presencia de Bronquiectasias, localización, tipo y severidad de acuerdo a su extensión en pacientes adultos con IDCV, utilizando la tomografía de alta resolución y la clasificación de Bhalla.

Material y Métodos.

Se realizaron estudios de tomografía de alta resolución a 15 pacientes con diagnóstico de certeza de inmunodeficiencia común variable.

Resultados.

El 80% de los pacientes presentaron bronquiectasias, distribución bilateral 84% y unilateral el 16.66%, sin predominio por un hemitórax. Mostraron patrón difuso el 66.67% de los pacientes, lobar 33.33%. El patrón lobar fué bibasal en 16.66% de los casos, en lóbulo inferior derecho el 16.66%, inferior izquierdo 25% y lóbulo medio

derecho 8.33%. Los tipos de bronquiectasias encontrados fueron; cilíndricas 25%, varicosas 8.33%, quísticas 8.33%, y 58.33% fueron de tipo mixto, de estas: el 50% cilíndricas y varicosas, y 8.33% incluyendo los 3 tipos. De acuerdo a la clasificación de Bhalla, la severidad fué leve en el 16.6%, moderada I 41.66% y severa 41.66%

Conclusiones. Nuestra población de pacientes presenta mayor incidencia de bronquiectasias comparado con lo referido en la literatura mundial, así mismo presenta formas mixtas que manifiestan 2 o 3 tipos de bronquiectasias en el mismo paciente. El grado de severidad no se relaciona directamente con el grado de severidad radiológica y/o clínica.

Palabras Clave. *Inmunodeficiencia primaria; Inmunodeficiencia común variable; bronquiectasias; tomografía de alta resolución; score de Bhalla.*

Datos del Alumno:

MENDOZA

REYNA

LAURA

DAFNE

044-5544596317

UNIVERSIDAD NACIONAL AUTONOMA DE MEXICO

FACULTAD DE MEDICINA - DIVISIÓN DE ESTUDIOS DE POSGRADO

ESPECIALIDAD EN ALERGIA E INMUNOLOGIA CLINICA

509220820

Datos del Asesor:

SEGURA

MÉNDEZ

NORA HILDA

Datos de la Tesis:

**“BRONQUIECTASIAS EN ADULTOS CON
INMUNODEFICIENCIA COMUN VARIABLE. TIPO Y GRADO DE
SEVERIDAD” (PREVALENCIA DE INMUNODEFICIENCIA COMÚN
VARIABLE EN PACIENTES ADULTOS)
HOSPITAL DE ESPECIALIDADES DE CENTRO MEDICO NACIONAL
SIGLO XXI – IMSS**

52 Páginas

2012

**“BRONQUIECTASIAS EN ADULTOS CON INMUNODEFICIENCIA COMUN
VARIABLE. TIPO Y GRADO DE SEVERIDAD”
(PREVALENCIA DE INMUNODEFICIENCIA COMÚN VARIABLE EN PACIENTES
ADULTOS)**

HOSPITAL DE ESPECIALIDADES DE CENTRO MEDICO NACIONAL SIGLO XXI – IMSS

ANTECEDENTES CIENTÍFICOS

Las inmunodeficiencias primarias (IDP) son un grupo heterogéneo de enfermedades que comprenden alteraciones a nivel celular, humoral, de complemento y fagocitosis. Son enfermedades poco conocidas y han estado durante muchos años subdiagnosticadas. Clínicamente se caracterizan por un aumento en la susceptibilidad a infecciones causadas por agentes de baja patogenicidad y una alta tendencia a presentar enfermedades autoinmunes y linfoproliferativas. Se presentan con mayor frecuencia en los niños, aunque también son diagnosticadas en adultos ¹⁻⁶

Se estima que la incidencia de las IDP es de 1:10.000 nacidos vivos. Se debe sospechar de una IDP cuando se presentan: ^{3,5}

- 1) Dos o más neumonías en el último año
- 2) Cuatro o más otitis en el último año
- 3) Historia familiar de inmunodeficiencias
- 4) Estomatitis a repetición o candidiasis por más de dos meses
- 5) Abscesos a repetición o ectima
- 6) Un episodio de infección grave (meningitis, sepsis, osteoartritis)
- 7) Infecciones o parasitosis a repetición

- 8) Alergia respiratoria
- 9) Colagenopatía o enfermedad autoinmune
- 10) Fenotipo clínico de inmunodeficiencia

La Inmunodeficiencia Común Variable (IDCV) es la forma más común de las Inmunodeficiencias Primarias (IDP) con manifestaciones clínicas significativas que varían entre pacientes, razón por la cual recibe el nombre de “Común” y “Variable”; se puede presentar a cualquier edad, principalmente en adultos entre la segunda a cuarta décadas de la vida, sin predominio de sexo.⁷

La Inmunodeficiencia común variable (IDCV) ocupa el segundo lugar como causa de inmunodeficiencia primaria, siendo precedida por la Deficiencia Selectiva de IgA, la cual es la primera en frecuencia, sin embargo la IDCV es la que presenta mayor cantidad de alteraciones clínicas, siendo la razón de que se diagnostique más frecuentemente que la deficiencia de IgA¹.

La CVID es un desorden genético con una presentación clínica bimodal, es decir, se hace manifiesta en dos grupos etarios principalmente; en niños de 6 a 10 años y en mayores de 23 años. El patrón hereditario aun no está bien definido, ya que algunos autores aseguran puede ser autosómico recesivo o dominante, aunque también se reportan patrones aberrantes y esporádicos. Su prevalencia en algunos países es de 1: 25,000 o hasta 50,000 individuos, sin embargo no olvidemos que al ser una patología infradiagnosticada, no es posible establecer una prevalencia fidedigna². Se caracteriza por niveles bajos de inmunoglobulinas y escasa formación de anticuerpos en respuesta a infecciones por antígenos polisacáridos, particularmente en tracto respiratorio y gastrointestinal³. Los procesos infecciosos de estos pacientes involucran patógenos del

tipo de H. influenza, Adenovirus, S. pneumoniae, S. pyogenes, S. aureus, G. lamblia y campylobacter jejuni⁴.

La CVID presenta variaciones en su expresión clínica, por el cual se considera un síndrome más que una entidad aislada. Estos pacientes muestran una reducción de los tres principales tipos de inmunoglobulinas (IgG, IgA e IgM) aumentando la susceptibilidad a infecciones de patógenos poco frecuentes, que suelen ser recidivantes y severas⁵.

Su causa es desconocida, pero puede tener un carácter hereditario autosómico recesivo o dominante. Estos pacientes se subdividen en 3 grupos: ^{2, 4, 8 – 12}

- 1) Pacientes que tienen un número normal de Linfocitos B (LB), pero estos no logran madurar con normalidad hasta convertirse en células plasmáticas capaces de producir Igs.
- 2) Pacientes que no tienen la cantidad suficiente de Linfocitos T (LT), necesarios para una respuesta normal de los Ac.
- 3) Pacientes que tienen cantidad excesiva de LT citotóxicos, la función de estas células no es conocida en esta enfermedad.

Estas características se presentan en niños desde el primer año de vida, lo que permite sospechar el diagnóstico, aunque generalmente el diagnóstico se establece hasta la 3a o 4a décadas de la vida con un retraso promedio para establecerlo de 6.5 años después de iniciadas las manifestaciones clínicas⁶.

El diagnóstico de IDVC actualmente se basa en el fenotipo clínico y en las características laboratoriales de los pacientes (valores séricos de Igs). Los estudios

moleculares para la identificación de la mutación de un gen ha proporcionado el diagnóstico de certeza de IDCV; pero mostró que no todos los pacientes tienen mutaciones en el mismo gen; por lo tanto los criterios clínicos son muy importantes. Esta información permite que los criterios clínicos que utilizamos para hacer el diagnóstico sean muy importantes.^{10, 12}

Actualmente las pruebas de laboratorio (defectos genéticos, producción de Ac post inmunización) que permiten realizar un Diagnóstico de Certeza de IDVC son muy complicadas y costosas, pero la determinación de Isohemaglutininas que también permite tener el diagnóstico de certeza es más accesible en su realización en algunas instituciones de salud y/o laboratorios; el Diagnóstico principalmente es Clínico y Laboratorial, con las manifestaciones clínicas y con valores séricos de Igs, determinación de Isohemaglutininas y la exclusión de otras causas que producen Hipogammaglobulinemia, tanto de origen primario o secundario.^{10, 13}

Los criterios diagnósticos están divididos en tres categorías según Pan-American Group for Immunodeficiency (PAGID) y European Society for Immunodeficiencies (ESID):^{4, 10, 11, 13, 26}

- 1) Diagnóstico Definitivo, se asume que tiene más de 98% de probabilidad de en 20 años obtener el mismo diagnóstico. La detección de la mutación es el método más confiable para hacer el diagnóstico. Sus criterios son:
 - a) Niveles de Igs (IgG, IgM, IgA) en menos 2 DE de los valores séricos normales
 - b) Infecciones recurrentes que inician después de los 2 años de vida
 - c) Ausencia de Isohemaglutininas y/o Pobre respuesta a la vacunación
 - d) Excluir otras causas de Hipogammaglobulinemias

- e) Adecuada respuesta a terapia sustitutiva (Igs dentro de valores séricos normales)
- 2) Diagnostico Posible, aquel que tiene alguno pero no todos los hallazgos característicos, clínicos o laboratoriales de la enfermedad. Sus criterios son:
- a) Niveles de Igs (IgG, IgM, IgA) en menos 2 DE de los valores séricos normales
 - b) Infecciones recurrentes que inician después de los 2 años de vida
 - c) Ausencia de Isohemaglutininas y/o Pobre respuesta a la vacunación
 - d) Excluir otras causas de hipogammaglobulinemias
- 3) Diagnostico Probable, aquel con todas las características clínicas y laboratoriales de un desorden en particular pero no tienen anomalías documentadas en el gen o la proteína que se conoce como anormal en esta enfermedad; se asume que tienen más del 85% de probabilidad de en 20 años obtener el mismo diagnostico. Sus criterios son:
- a) Niveles de Igs (IgG, IgA) en menos 2 DE de los valores séricos normales
 - b) Infecciones recurrentes que inician después de los 2 años de vida
 - c) Ausencia de Isohemaglutininas y/o Pobre respuesta a la vacunación
 - d) Excluir otras causas de hipogammaglobulinemias

La mayoría de pacientes con IDVC presentan: IgG inferior a 500 mg/dl, IgA bajo o indetectable, déficit de subclases de la IgG en el siguiente orden de frecuencia: IgG2>IgG1>IgG3; IgM e IgE reducidas, poblaciones linfocitarias normales y alteración en la función de los LT. Un porcentaje de estos pacientes presentan: disminución del número de LB y disfunción de diferentes células del sistema hematopoyético (linfopenia, plaquetopenia). Cuando las Igs se hallan en los límites bajos de la normalidad y el paciente presenta sintomatología infecciosa, es necesario investigar su capacidad de

formar Ac. Se valoran anticuerpos naturales como las isohemaglutininas y anticuerpos específicos a diferentes vacunas: tétanos, difteria, neumococo, meningococo y haemophilus β (Hib) para valorar la respuesta a polisacáridos.^{8, 10, 11, 13, 15, 26, 27.}

Los criterios diagnósticos propuestos por la Sociedad Europea de Inmunodeficiencias son: niveles bajos o indetectables de inmunoglobulinas 2 desviaciones estandar por debajo de lo normal para la edad, inicio de las manifestaciones de la inmunodeficiencia después de los 2 años de edad, ausencia de isohemaglutininas o falta de respuesta a antígenos polisacáridos, la exclusión de otras causas de inmunodeficiencia y la adecuada respuesta al tratamiento sustitutivo con inmunoglobulina intravenosa⁷⁻⁹.

La mortalidad secundaria a IDCV es de aproximadamente 24% a los 25 años, con frecuencia asociada a enfermedades linfoproliferativas como linfoma en el 18% de los casos, y en el 10% a infección de alteraciones estructurales pulmonares como son las bronquiectasias principalmente. Esto ocurre particularmente en aquellos pacientes que además presentan déficit cualitativos y cuantitativos de linfocitos B y/o sus coestimuladores^{10,11}.

La sobrevida de estos pacientes es de 65% a 6.5 años y de 45% a 14.5 años después de establecido el diagnóstico^{12,13}.

Las alteraciones pulmonares de tipo estructural, son la principal causa de infecciones recurrentes y de difícil manejo, que incrementan la morbi – mortalidad, y reducen su calidad de vida ya que al tratarse de una población económicamente activa entre la 3ª y 4ª década de la vida en su mayoría, al presentar procesos infecciosos de repetición ameritando manejo intrahospitalario genera un rechazo por parte de la sociedad,

conllevando a una discapacidad para el desarrollo e integración en el ambiente laboral, social y de pareja¹⁴.

Las bronquiectasias son las alteraciones más frecuentes y graves, causando uso crónico de antimicrobianos, hospitalizaciones frecuentes y muerte en estos pacientes^{15,16}.

Las bronquiectasias, son dilataciones anormales e irreversibles de los bronquios cartilagosos segmentarios y subsegmentarios, localizadas generalmente en lóbulos inferiores, lóbulo y lóbulo medio, son secundarias a alteraciones genéticas estructurales o adquiridas con destrucción de la pared bronquial, con disminución de la elasticidad y del aclaramiento de moco, lo que induce un proceso inflamatorio persistente y una disminución en la eliminación del aire expirado, generando un círculo vicioso que permite la colonización bacteriana, principalmente por *Pseudomonas aeruginosa*, tal como lo describe *Cole et al*^{17,18}. (Figura 1 y 2)

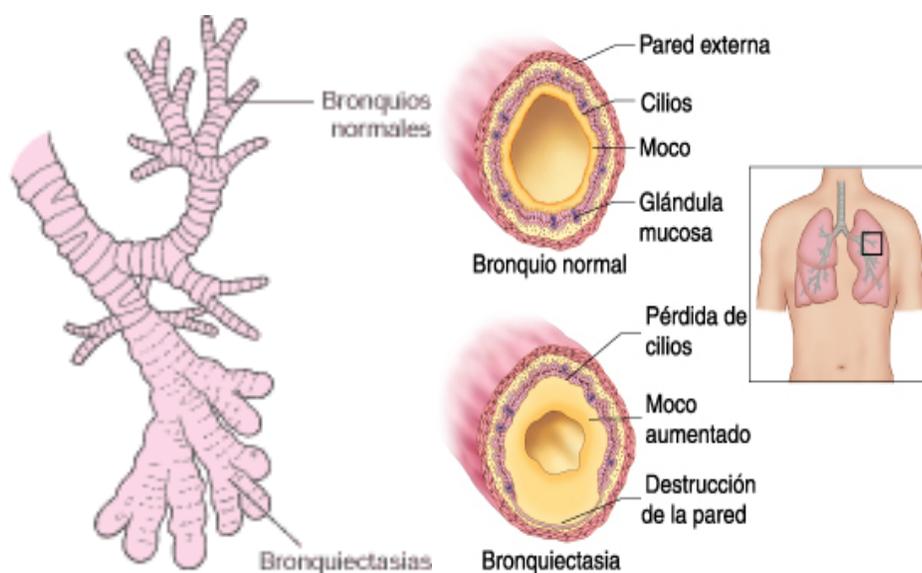


Figura 1. A la izquierda se observa bronquio segmentario con dilataciones anormales. A la derecha esquema histológico de la alteración en la pared bronquial en las bronquiectasias.

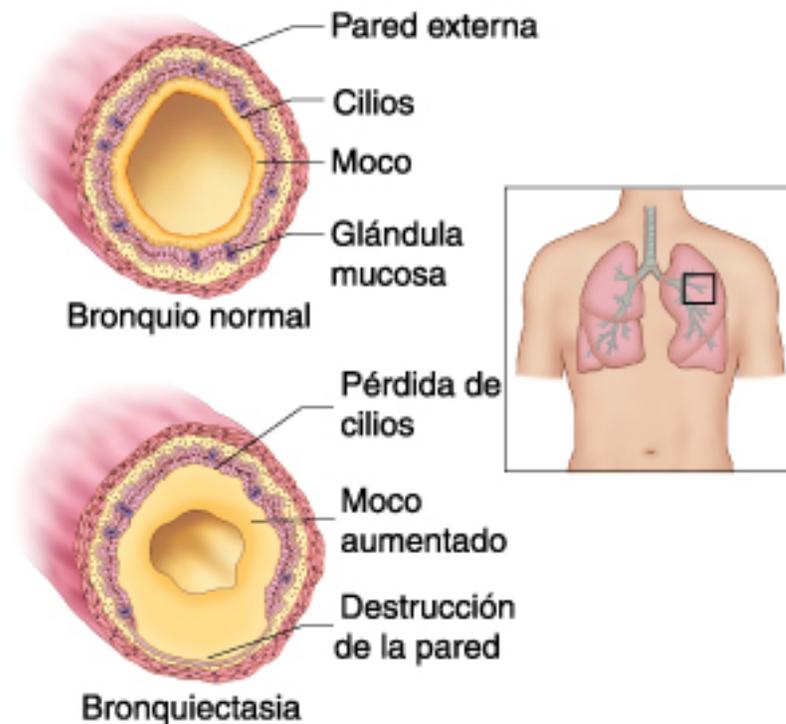


Figura 2. Estructura histológica normal del bronquio y estructura histológica en las bronquiectasias.

Las Bronquiectasias tienen una prevalencia del 9.1% en la población general, siendo las inmunodeficiencias primarias de tipo humoral la causa de las mismas en el 0.6%, el 40% no cuentan con causa identificable¹⁹. En estudios realizados en población pediátrica se encuentran presentes en el 25-50% de los casos, encontrando poca información sobre esta patología en pacientes adultos²³. De las causas identificadas, las mas frecuentes son secundarias a procesos infecciosos de repetición, precedidas de síndromes de inmunodeficiencias, alteraciones metabólicas o estructurales en el 50% de los casos (Tabla 1)²⁰.

Causas de Bronquiectasias	
<p>Postinfecciosas</p> <ul style="list-style-type: none"> • Bacteriana • Micobacterias • Aspergillosis • Virus <p>Congénitas</p> <ul style="list-style-type: none"> • Discinesia Ciliar Primaria • Deficiencia de Alfa 1 Antitripsina • Fibrosis Quística • Síndrome de Mounier Kuhn • Síndrome de William Campbell <p>Inmunodeficiencias</p> <ul style="list-style-type: none"> • Primarias ✓ Hipogamaglobulinemias • Secundarias 	<p>Secuelas de Inhalación o aspiración de tóxicos.</p> <ul style="list-style-type: none"> • Cloro • Heroína • Cuerpo Extraño <p>Alteraciones Reumáticas</p> <ul style="list-style-type: none"> • Artritis Reumatoide • Lupus Eritematoso Sistémico • Síndrome de Sjögren <p>Otros.</p> <ul style="list-style-type: none"> • Enfermedad Inflamatoria Intestinal • Síndrome de Young • Síndrome de uñas amarillas.

Las bronquiectasias han sido descritas de 3 tipos, de acuerdo a la clasificación de Lynne Reid: cilíndricas, quísticas y varicosas.

Las cilíndricas (figura 3) se asocian a procesos infecciosos de tipo neumónico de repetición, las quísticas (figura 4) son las que presentan mayor lesión y adelgazamiento de la pared bronquial, generalmente ocupadas por secreciones mucosas y colonización bacteriana persistente, y las varicosas (figura 5) aun no se encuentra una causa identificada y son las mas raras de las tres ²¹, en niños y adultos existe poca información sobre que tipo predomina de los tres.

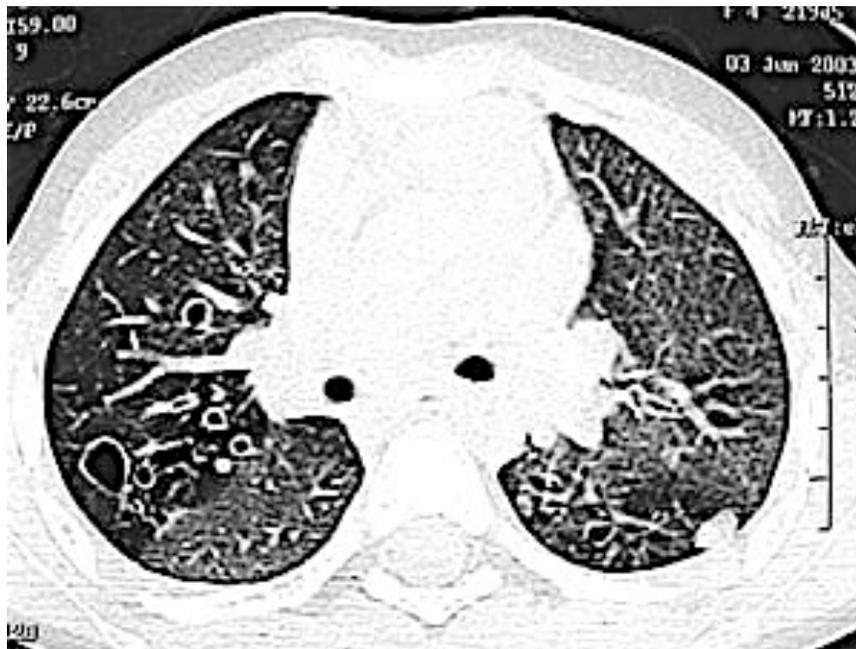


Figura 3. Tomografía de Alta Resolución donde se observan Bronquiectasias Cilíndricas



Figura 4. Tomografía de Alta Resolución donde se observan Bronquiectasias Quísticas

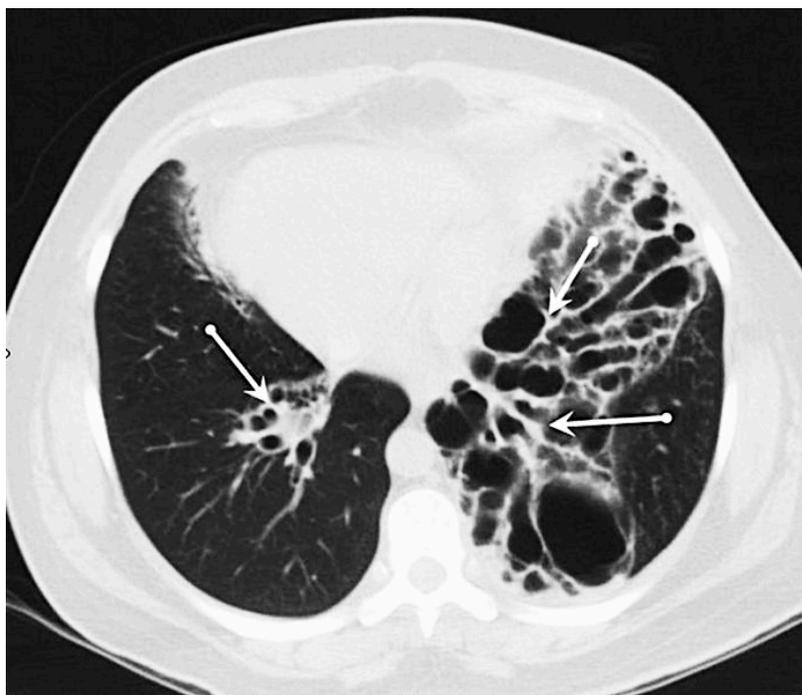


Figura 5. Tomografía de Alta Resolución donde se observan Bronquiectasias Varicosas.

Para su diagnóstico y evaluación se considera a la Tomografía Computada de Alta Resolución el Estandar de Oro para observar adecuadamente las estructuras. Existen múltiples escalas mediante estudios de imagenología para evaluar su severidad, utilizando parámetros como adelgazamiento de la pared bronquial, alteraciones pleurales y segmentos afectados, sin embargo algunas se enfocan más en las bronquiectasias secundarias a fibrosis quística y algunas de dichas clasificaciones incluso ya se encuentran en desuso.

Para evaluar la extensión de las mismas se utiliza la modificación de la escala de *Bhalla* mediante Tomografía Computarizada de Alta resolución, siendo esta la más utilizada en bronquiectasias asociadas y no asociadas a Fibrosis Quística. En dicha clasificación se les divide en 3 grupos, el de leve con afección de 1 – 5 segmentos pulmonares,

moderada afectando de 6-9 segmentos y severa con afección de mas de 9 segmentos (tabla 2)²².

TABLA 2. CLASIFICACION DE BHALLA.

Categoría	0	1	2	3
Severidad de las bronquiectasias	Ausente	Diametro ligeramente mayor que el del vaso adyacente	Luz 2 a 3 veces el del vaso adyacente	Luz mayor de 3 veces la del vaso adyacente
Engrosamiento peribronquial	Ausente	Engrosamiento de la pared igual que el diámetro del vaso adyacente.	Engrosamiento mayor o hasta 2 veces el diámetro del vaso adyacente.	Engrosamiento mayor de 2 veces el diámetro del vaso adyacente.
Extensión de las bronquiectasias (nº de segmentos)	Ausente	1-5	6-9	>9
Extensión de los impactos mucosos (nº de segmentos)	Ausente	1-5	6-9	>9
Saculaciones o abscesos (nº de segmentos)	Ausente	1-5	6-9	>9
Generación de divisiones bronquiales afectadas	Ausente	Más de la cuarta generación	Más de la quinta generación	Más de la sexta generación
Número de bullas	Ausente	Unilateral (no >4)	Bilateral (no >4)	>4
Enfisema (nº de segmentos)	Ausente	1-5	>5	...
Colapso o consolidación	Ausente	Subsegmentario	Segmentario /lobar	...

OBJETIVO GENERAL

- Determinar la presencia de Bronquiectasias en toda la población con diagnóstico de certeza de Inmunodeficiencia Común Variable en pacientes Adultos en el Hospital de Especialidades del Centro Médico Nacional Siglo XXI del Instituto Mexicano del Seguro Social, México Distrito Federal.

OBJETIVOS ESPECIFICOS

- Determinar el tipo de bronquiectasia de acuerdo a clasificación de Lynn Reid en toda la población con diagnóstico de certeza de Inmunodeficiencia Común Variable en pacientes Adultos en el Hospital de Especialidades del Centro Médico Nacional Siglo XXI del Instituto Mexicano del Seguro Social, México Distrito Federal.
- Determinar el grado de severidad de acuerdo a la extensión con la clasificación de Bhalla en toda la población con diagnóstico de certeza de Inmunodeficiencia Común Variable en pacientes Adultos en el Hospital de Especialidades del Centro Médico Nacional Siglo XXI del Instituto Mexicano del Seguro Social, México Distrito Federal.

MATERIAL Y MÉTODOS

Diseño

Estudio Descriptivo.

Universo

Todos los pacientes adultos con Diagnóstico de Certeza de Inmunodeficiencia Común Variable del Servicio de Alergia e Inmunología Clínica del Hospital de Especialidades del Centro Médico Nacional Siglo XXI del IMSS en México Distrito Federal.

Material

Características de la Población.

Se evaluaron 15 pacientes con diagnóstico de certeza de CVID de acuerdo a los criterios establecidos por la Sociedad Europea de Inmunodeficiencias, 11 mujeres (73.34%) y 4 hombres (26.66%). Con un rango de edad de los 17 - 71 años, con una media de 36.26 ± 14.85 años. Con un retraso promedio para establecer su diagnóstico de 8.9 años (5-18 años), aunque la edad promedio de sospecha diagnóstica fue de 27.2 años (3-54 años). Todos los pacientes se encontraban recibiendo terapia sustitutiva con inmunoglobulina IV a dosis de 400-800mg/kg de peso cada 21 días, desde hace 2 años que se inicia la Clínica de Inmunodeficiencias Primarias en este hospital. Este estudio fue aprobado por el comité de ética e investigación con el código F-2011-3601-21 y bajo firma de consentimiento informado por parte de los pacientes. A todos los pacientes se les realizaron Tomografías computadas de alta resolución.

Protocolo de Obtención de Imágenes

Todas las tomografías incluidas en este estudio fueron realizadas entre Marzo y Septiembre de 2011, en pacientes estables, ambulatorios, sin procesos infecciosos agudos al momento de la obtención de imágenes. Utilizando un tomógrafo marca Toshiba de 64 cortes modelo Aquillion, con un disparo de 120 Kv – 280 mA/s, sin contraste, de alta resolución, con un avance de mesa de 2.5mm, ventana pulmonar, colimando imagen a 32 mm, espesor de corte a 2.5mm e intervalo de reconstrucción de 1.25mm, todas las imágenes fueron evaluadas por el mismo Médico Radiólogo con especialidad en tomografía y utilizando la escala de Bhalla para evaluar la severidad de acuerdo a la extensión de las bronquiectasias.

Criterios de Inclusión

Pacientes con Diagnostico de certeza de IDCV y con estudio de tomografía computarizada de tórax de alta resolución.

Criterios de Exclusión

Pacientes aun en protocolo diagnóstico de Inmunodeficiencia Común Variable.

Criterios de Eliminación

Pacientes con otra inmunodeficiencia primaria.

Definición Operativa de Variables:

Definición Conceptual:

Immunodeficiencia Común Variable: Es una IDP caracterizada por los niveles de Ig en menos 2 desviación estándar de los valores normales; mayor predisposición a infecciones recurrentes que inician después de los 2 años de vida (principalmente en vías respiratorias, tracto gastrointestinal) causadas por agentes de baja patogenicidad, ausencia de isohemaglutininas y/o falta de producción de Ac posterior a la vacunación (excluyendo otras causas de Hipogammaglobulinemia), adecuada respuesta (incremento de las Igs y disminución de la frecuencia de infecciones) con la terapia sustitutiva con la aplicación de IGIV.^{2, 4, 9, 10, 13}

Definición Operacional:

- 1) Niveles de Igs en menos 2 DE de los valores séricos normales
- 2) Infecciones recurrentes que inician después de los 2 años de vida
- 3) Ausencia de Isohemaglutininas
- 4) Adecuada respuesta a terapia sustitutiva (Igs dentro de valores séricos normales)

Bronquiectasia:

Dilatación anormal e irreversible del árbol bronquial, encargado de conducir el aire desde la tráquea hasta la unidad funcional respiratoria (alvéolo pulmonar), que puede ser localizada o generalizada

Procedimientos:

Se invito a participar en el protocolo de Tesis a todos los pacientes con diagnóstico de certeza de IDCV y que reciben tratamiento con IGIV en el servicio de Alergia e Inmunología Clínica del Hospital de Especialidades de Centro Médico Nacional Siglo XXI – IMSS.

Se informo a los pacientes de la necesidad de realizar tomografía computarizada de alta resolución en beneficio de su salud y se les solicito expresen su aceptación con la firma de la Carta de Consentimiento Informado (Anexo 1). El protocolo esta registrado en el Comité Local de Investigación 3601, F – 2011 – 3601 - 110.

CONSIDERACIONES ÉTICAS

El protocolo siguió los Lineamientos Internacionales para Investigación Biomédica en Seres Humanos (CIOS-WHO.1993), los principios Éticos para las investigaciones medicas en seres humanos de la Asociación Médica Mundial (declaración de Helsinsky) y los lineamientos locales del comité de ética del Hospital de Especialidades “Dr. Bernardo Sepúlveda” CMN SXXI.

Durante el estudio no se realizaron pruebas experimentales, aunque la realización de los exámenes de laboratorio y estudios complementarios tenía un riesgo mínimo de afectar la integridad de los pacientes; los resultados permitirán confirmar la Inmunodeficiencia Común Variable y otorgar al paciente el tratamiento adecuado para mejorar su calidad de vida.

El protocolo fue presentado para su evaluación y aprobado por el Comité Local de Investigación 3601, F – 2011 – 3601 - 110.

RECURSOS PARA EL ESTUDIO

Se conto con todos los recursos:

- Humanos: Médicos, medico alergólogo adscrito al servicio y la tesista; Radiología, medico y técnico radiólogo para la realización e interpretación de las Tomografías.
- Materiales: Carpetas, Hojas de Consentimiento Informado, Hojas de Recolección de Datos (Anexo 2) y Concentrado de Resultados, Solicitud de Estudios complementarios.
- Recursos Financieros: No requiere partida especial.

RESULTADOS

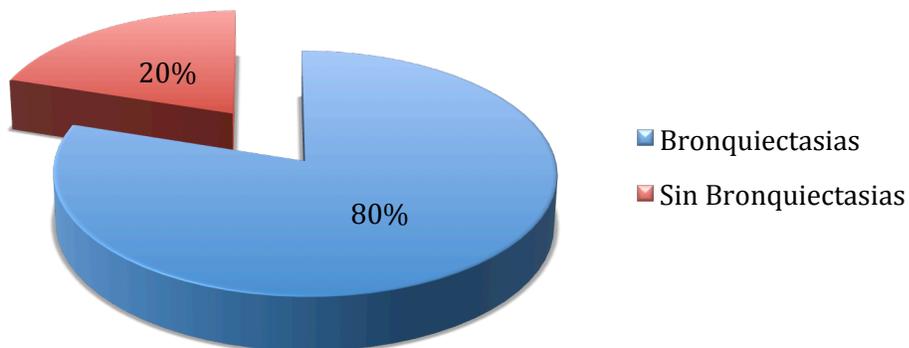
Se analizaron las tomografías de tórax de alta resolución de 15 pacientes con diagnóstico de certeza de IDCV (tabla 3), con búsqueda intencionada de bronquiectasias, sus características, localización y la severidad de la extensión de acuerdo a la escala propuesta por Bhalla.

TABLA 3. DESCRIPCIÓN DE LA POBLACIÓN.

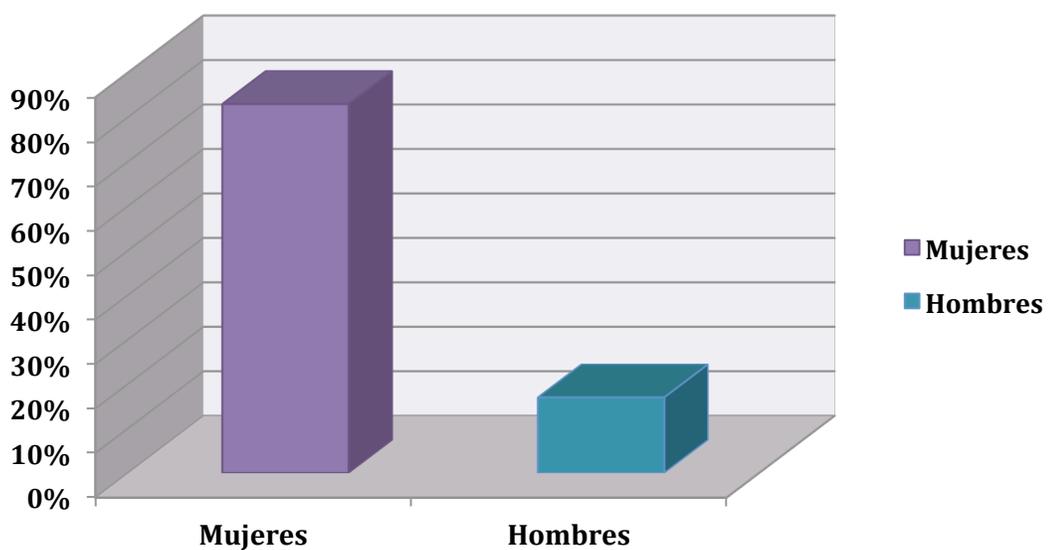
		Masculino	Femenino
Edad	36.26± 14.85		
Género		4	11
Con Bronquiectasias	12	2	10
Sin Bronquiectasias	3	2	1
Score de Bhalla			
Leve	16.66%		
Moderado	41.66%		
Severo	41.66%		
Tipos de Bronquiectasias			
Cilíndricas	83.33%		
Varicosas	66.67%		
Quísticas	16.67%		
Formas Mixtas			
2 tipos	50.00%		
3 tipos	8.33%		

Se encontraron Bronquiectasias en el 80% (12/15) de los pacientes, de los cuales 2/15 fueron masculinos (16.66%) y 10/15 femeninos (83.33%).

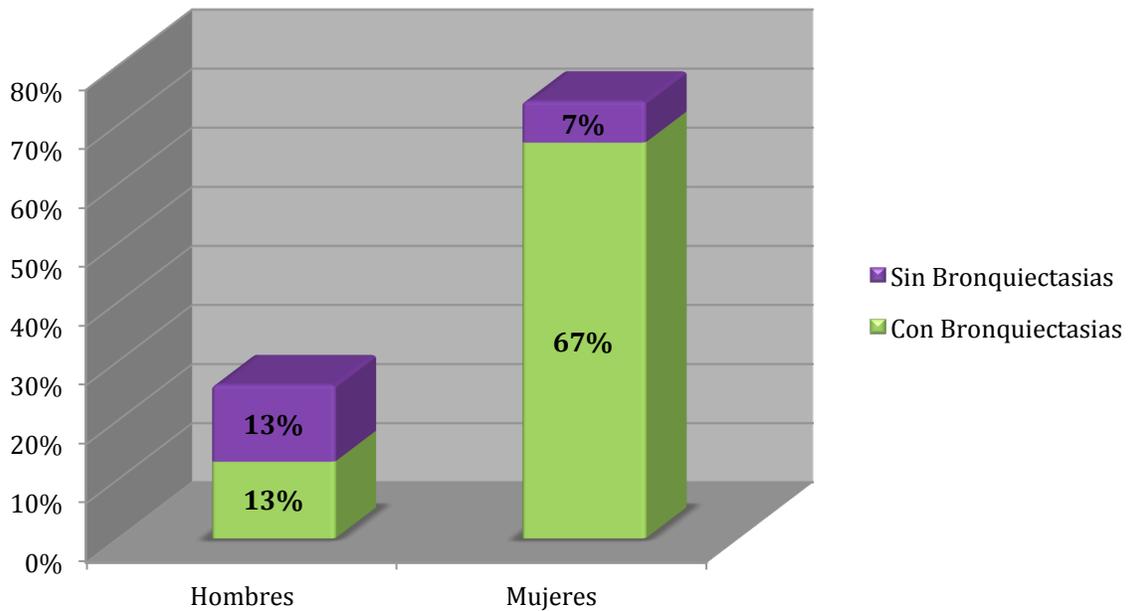
Pacientes con Inmunodeficiencia Común Variable que presentan Bronquiectasias



Pacientes con Bronquiectasias por Género

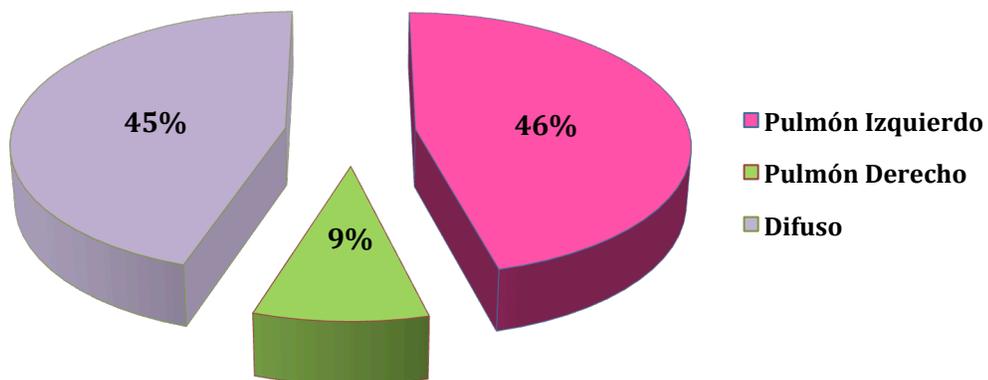


Presencia de bronquiectasias por género

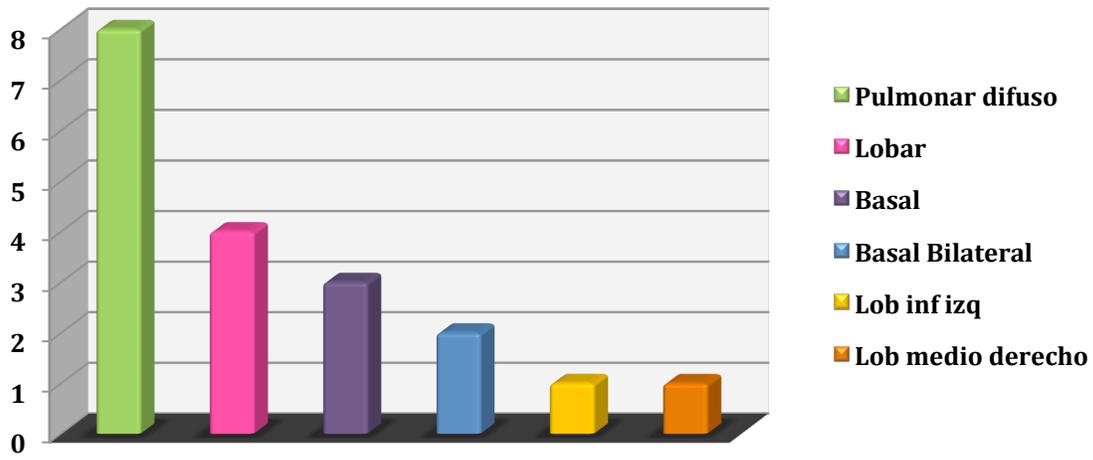


Su patrón de distribución más frecuente fué el bilateral en el 84% y unilateral en el 16.66%, sin predominio por un hemitórax. Las bronquiectasias mostraron patrón difuso en el 66.67%, lobar en el 33.33%; de la cual fué bibasal en 16.66%, en lóbulo inferior derecho en el 16.66%, inferior izquierdo 25% y lóbulo medio derecho 8.33%.

Localización mas frecuente

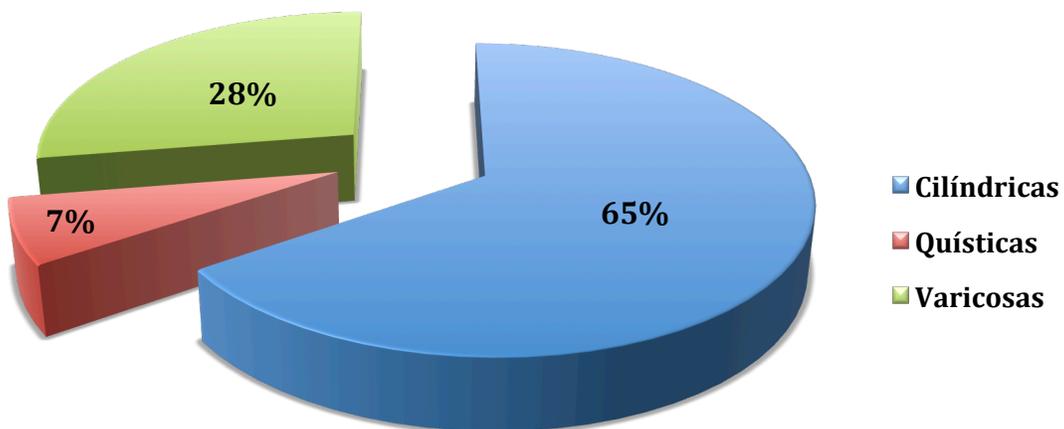


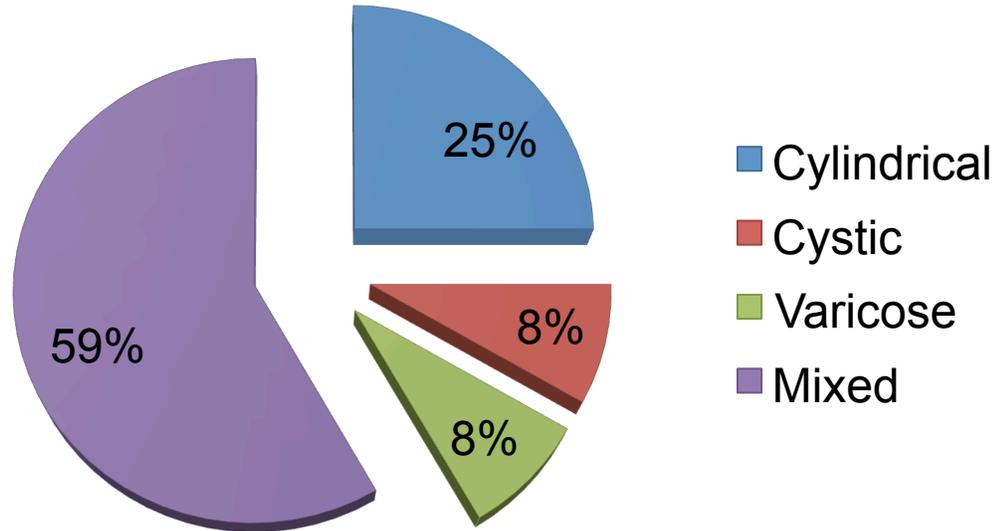
Distribución mas Frecuente de Bronquiectasias



La variedad más frecuente fueron las cilíndricas en el 25%, seguidas por las varicosas 8.33%, quísticas 8.33% y con patrón mixto en el 58.33%, de las cuales 50% fueron cilíndricas y varicosas, y 8.33% incluyendo los 3 tipos. En el 60% de los casos se encontró patrón mixto.

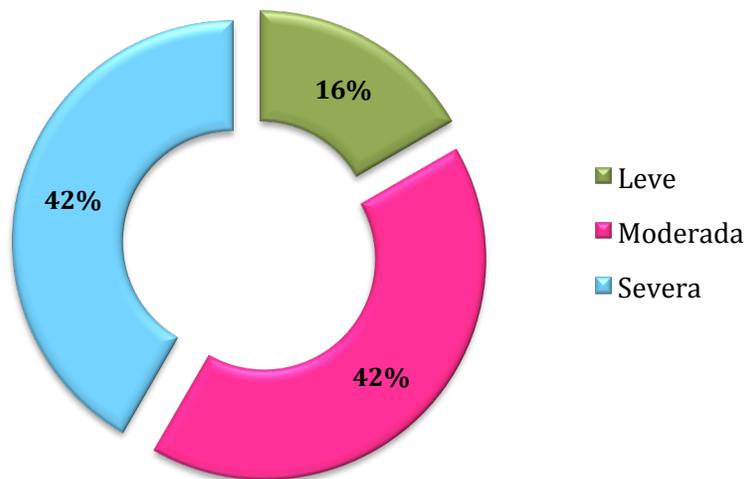
Tipo de Bronquiectasias





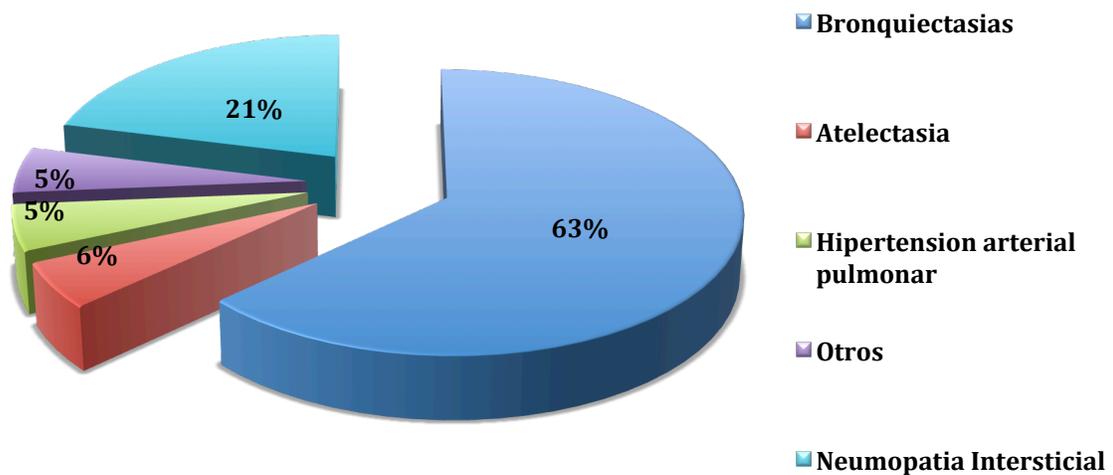
La severidad de la extensión fué leve en el 16.6%, moderada en el 41.66% y severa en el 41.66%, sin encontrar relación directa entre el grado de afección y la severidad de las manifestaciones clínicas o requerimiento de oxígeno suplementario en casa.

Severidad por Extensión Bhalla Score

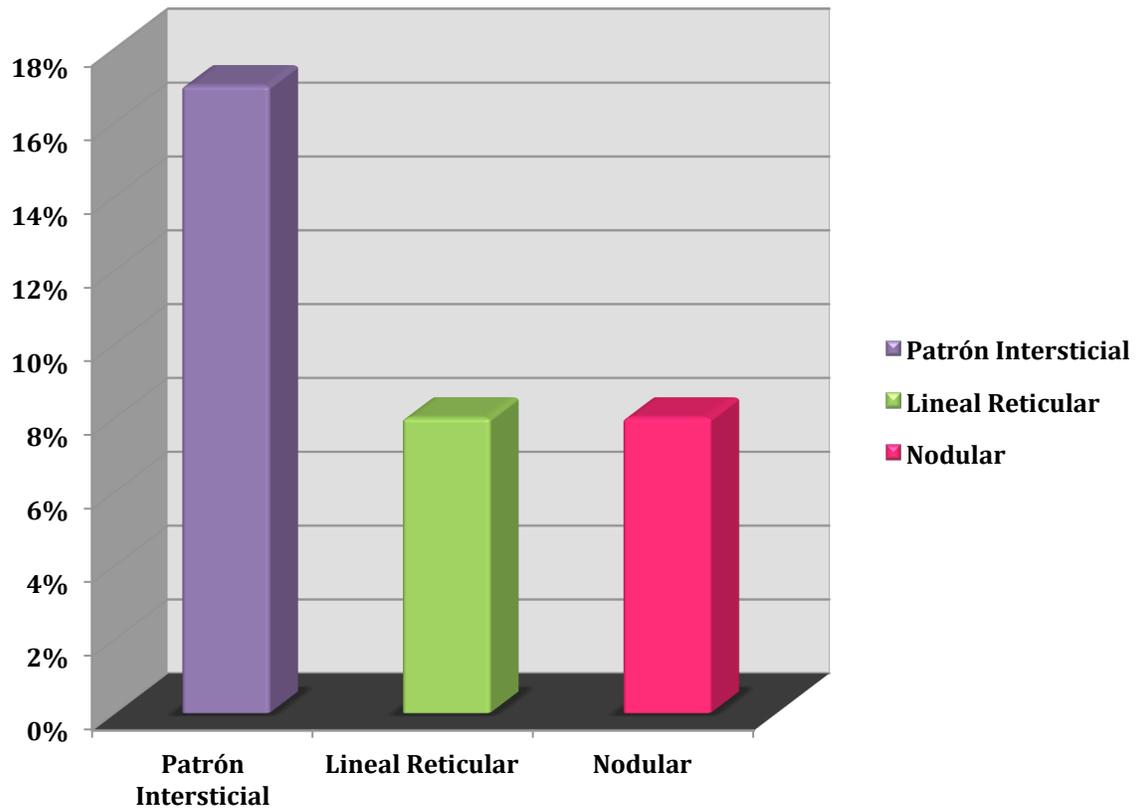


Se detectó daño intersticial en 2 sujetos, 1 con patrón lineal reticular y 1 con patrón nodular. Además se encontro un paciente con atelectasia izquierda, uno con datos de hipertensión arterial pulmonar y 1 con lesión quística a nivel de mediastino posterior secundario a hernia hiatal. No se encontró ocupación de las bronquiectasias al momento del estudio asi como tampoco se detectaron adenopatías.

Alteraciones Pulmonares



Neumopatía Intersticial



DISCUSIÓN

Se realizó un estudio descriptivo con búsqueda intencionada de bronquiectasias y las características de las mismas, analizando la localización, el tipo y el grado de severidad de acuerdo a la extensión de las mismas, en pacientes adultos con diagnóstico de certeza de IDCV.

A diferencia de lo descrito en niños por Annik y colaboradores, se encontraron presentes en el 80% de nuestra población, siendo más afectado el sexo femenino en un 66%, predominando el grupo de edad entre los 28-35 años, con mayor grado de severidad.

La localización más frecuente se encontró a nivel bibasal, sin embargo las lesiones de tipo difuso también fueron frecuentes. El tipo encontrado con mayor frecuencia, fueron las cilíndricas, debido a procesos infecciosos de repetición, sin embargo cabe mencionar que las de tipo quístico fueron las segundas en frecuencia, las cuales no se encontraban con proceso ocupativo secundario a acumulación de moco o datos clínicos de colonización bacteriana, esto llama la atención debido a que, al tratarse de una deficiencia de predominio humoral, se esperaría que las infecciones de repetición fueran más severas y extensas, condicionando que las bronquiectasias de tipo quístico fueran las más frecuentes, con datos de ocupación por secreciones y colonización bacteriana persistente.

En cuanto a la severidad se distribuyó de forma equitativa entre moderada y severa, aunque dentro de los pacientes considerados como severos de acuerdo a la clasificación de Bhalla y colaboradores, existen distintos matices, encontrando una paciente con daño parenquimatoso severo la cual no presenta manifestaciones clínicas vs una paciente con lesiones menos severas que la anterior pero con requerimiento de oxígeno suplementario en casa.

Dentro de los proyectos a futuro en nuestra institución es realizar la correlación clínica con pruebas de función respiratoria (espirometría) y protocolo comparando tomografía computada vs estudios de perfusión con medicina nuclear.

CONCLUSIÓN

Se encontró que en la población adulta con IDCV la presencia de bronquiectasias es mayor que en la población pediátrica, en contraste con lo reportado en la bibliografía, siendo más afectado el sexo femenino. Las bronquiectasias de tipo cilíndrico son las más frecuentes. La extensión y severidad de las lesiones no se relaciona de forma directa con las manifestaciones clínicas a nivel respiratorio. Así mismo se encontraron variedades mixtas en el 60% de los casos.

REFERENCIAS BIBLIOGRAFICAS

1. Notarangelo L. Inmunodeficiencias Primarias. *Journal Allergy Clinical Immunology*. 2010; 125: 182-194.
2. Report of an IUIS Scientific Group. Primary Immunodeficiency Diseases. *Clinical Experimental Immunology*. 1999; 118 (1): 1-34.
3. Ortega-López MC. Generalidades sobre Inmunodeficiencias Primarias. *Universitas Médica*. 2005; 46(2):48-51
4. Geha R, Notarangelo L, Casanova JL, et al. The international Union of immunological Societies (IUIS) Primary Immunodeficiency Diseases (IDP) Classification Committee. *Journal Allergy Clinical Immunology*. 2007; 120 (4): 776-794.
5. Lobet MP, Soler-Palacin P, Detkova D, et al. Common Variable Immunodeficiency: 20 year experience at a single centre. *Pediatric Allergy Immunology*. 2009; 20:113-118.
6. Chapel H, Geha R, Rosen F. Primary immunodeficiency diseases: an update. *Clinical Experimental Immunology*. 2003; 132: 9-15.
7. International Patient Organization for Primary Immunodeficiencies.
<http://www.ipopi.org>

8. Yong P, Tarzi M, Chua I, et al. Common Variable Immunodeficiency: An update on Etiology and Management. *Immunol Clin N Am* 2008;(28):367-386.
9. European Society of Immunodeficiency <http://www.esid.org>. 2005
10. Conley M, Notarangelo L, Etzioni A. Diagnostic Criteria for Primary Immunodeficiencies. *Clinical Immunology*. 1999; 93(3):190-197.
11. Chapel H, Cunningham-Rundles C. Update in understanding Common Variable Immunodeficiency Disorders (CVIDs) and the management of patients with these conditions. *British Journal Hematology*. 2009 ; 145(6): 709–727.
12. Serra H, Barcelona P, Collino C, et al. Inmunodeficiencia Común variable Hallazgos recientes sobre anormalidades celulares. *Acta Bioquím Clín Latinoam* 2004; 38 (4): 489-94.
13. Deane S, Selmi C, Naguwa S, et al. Common Variable Immunodeficiency: Etiological and Treatment Issues. *International Archives of Allergy and Immunology*. 2009; 150:311-324
14. Serra H, Barcelona P, Gerardo C, et al. Inmunodeficiencia Común Variable: Hallazgos recientes sobre anormalidades celulares. *Acta Bioquímica Clínica Latinoamericana*. 2004; 38(4):489-494

15. Salzer U, Maul-Pavicic A, Cunningham-Rundles C, et al. ICOS deficiency in patients with common variable immunodeficiency. *Clinical Immunology*. 2004; 113(3): 234-240.
16. Azar AE. Evaluation of the adult with suspected immunodeficiency. *Am J Med*. 2007;120(9):764-768.
17. Aghamohammadi A, Pouladi N, Parvaneh N, Yeganeh M, Movahedi M, Gharagolou M, et al. Mortality and morbidity in common variable immunodeficiency. *J Trop Pediatr* 2007; 53(1):32-8.
18. Thickett KM, et al. Common variable immune deficiency: respiratory manifestations, pulmonary function and high-resolution CT scan findings. *Q J Med* 2002; 95:655–662.
19. Kainulainen L, Varpula M, Lippo K, et al. Pulmonary abnormalities in Patients with primary hypogammaglobulinemia. *J allergy Clin Immunol*. 1999;104:1031-6.
20. Costa-Carvalho, Beatriz T.; Wandalsen, Gustavo F.; Pulici, Guilherme; Aranda, Carolina Sanchez; Solé, Dirceu. Pulmonary complications in patients with antibody deficiency. *Allergol Immunopathol* 2011;39:128-32.
21. AT Hill et al. Primary care summary of the British Thoracic Society Guideline on the management of non-cystic fibrosis bronchiectasis. *Prim Care Respir J* 2011; 20(2):135-140.

22. Habesoglu MA, Ugurlu AO, Eyuboglu FO, Barker Alan F. Bronchiectasis. NEJM 2002;346:1383-1393. Cole P. Bronchiectasis. Respiratory Medicine, 1995(2);1286-316.
23. Tokohu J et al. High Prevalence of Bronchiectasis in Adults: Analysis of CT Findings in a Health Screening Program. Exp Med 2010,222(4);237-242.
24. Clinical, radiologic, and functional evaluation of 403 patients with bronchiectasis. Ann Thorac Med 2011;6:131-6.
25. Ocampo M, Salmón J, Noguera V, Zabala O. Bronquiectasias: Revisión bibliográfica. Revista de Posgrado de la VIa Cátedra de Medicina. 2008;(182):16-19.
26. Bhalla M, Turcios N, Aponte V, Jenkins M, Leitman BS, McCauley DI, et al. Cystic fibrosis: scoring system with thin-section CT. Radiology. 1991;179:783-8.
27. Annick A. J. M.; Joris M. van Montfrans; Suzanne W. J. Terheggen-Lagro; Frederik J. Beek; David P. Hoytema van Konijnenburg ; Oswald A. M. Kessels; Pim A. de Jong. A CT Scan Score for the Assessment of Lung Disease in Children With Common Variable Immunodeficiency Disorders. CHEST 2010; 138(2):371 –379.

ANEXOS

ANEXO I:



INSTITUTO MEXICANO DEL SEGURO SOCIAL
UNIDAD MÉDICA DE ALTA ESPECIALIDAD - CENTRO MEDICO NACIONAL SIGLO XXI
HOSPITAL DE ESPECIALIDADES "DR. BERNARDO SEPÚLVEDA G."
SERVICIO DE ALERGIA E INMUNOLOGÍA CLÍNICA

CARTA DE CONSENTIMIENTO INFORMADO

México DF, _____

Por medio de la presente, Autorizo mi participación en el PROTOCOLO DE TESIS:
"PREVALENCIA DE INMUNODEFICIENCIA COMÚN VARIABLE EN PACIENTES
ADULTOS EN HOSPITAL DE III NIVEL – MÉXICO"

El objetivo del estudio es: "MOSTRAR LA PREVALENCIA DE IDCV EN EL SERVICIO
DE ALERGIA E INMUNOLOGÍA CLÍNICA DEL HE – CMN SIGLO XXI"

Mi participación en el estudio consistirá en: REALIZACIÓN DE ESTUDIOS DE
LABORATORIO, TOMOGRAFÍA Y FUNCIÓN PULMONAR.

El Investigador Responsable se ha comprometido a darme información oportuna sobre
cualquier procedimiento alternativo adecuado que pudiera ser ventajoso para el
diagnostico definitivo y tratamiento de mi enfermedad, así como a responder cualquier
pregunta y aclarar cualquier duda que le plantee acerca de los procedimientos que se
llevarán a cabo; me ha dado seguridades de que no se me identificará en las
presentaciones o publicaciones que deriven de este estudio y de que los datos
relacionados con mi privacidad serán manejados en forma confidencial.

Declaro que se me ha informado ampliamente sobre los posibles riesgos,
inconvenientes, molestias y beneficios derivados de mi participación en este protocolo.

Nombre y Firma Paciente y/o Tutor

Nombre y Firma Medico Responsable

ANEXO II:

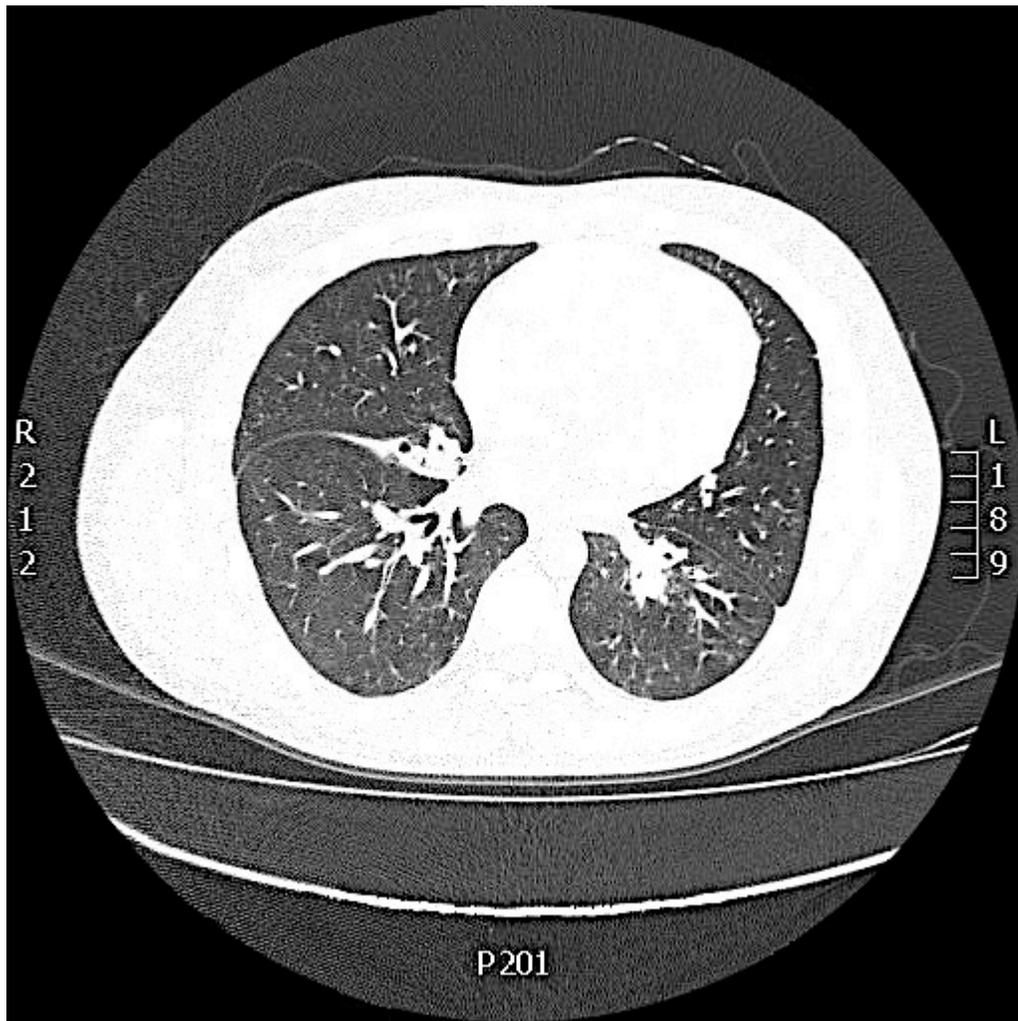
Comparativo entre la bibliografía y resultados del estudio.

	Niños	Adultos
Frecuencia	25-50%	80%
Localización	Lobar	Difuso
Tipo	Quístico	Cilíndrico
Severidad	Leve - Moderado	Moderado - Severo
Mixtos	No	59%
Cilíndricas + Varicosas	No	50%
3 tipos	No	9%

ANEXO III:

Imágenes representativas de los pacientes de la clínica con IDCV.

Imagen 1. Paciente con Bronquiectasias con severidad leve de acuerdo al Score de Bhalla.



□

Imagen 2. Paciente con Bronquiectasias con severidad moderada de acuerdo al Score de Bhalla.

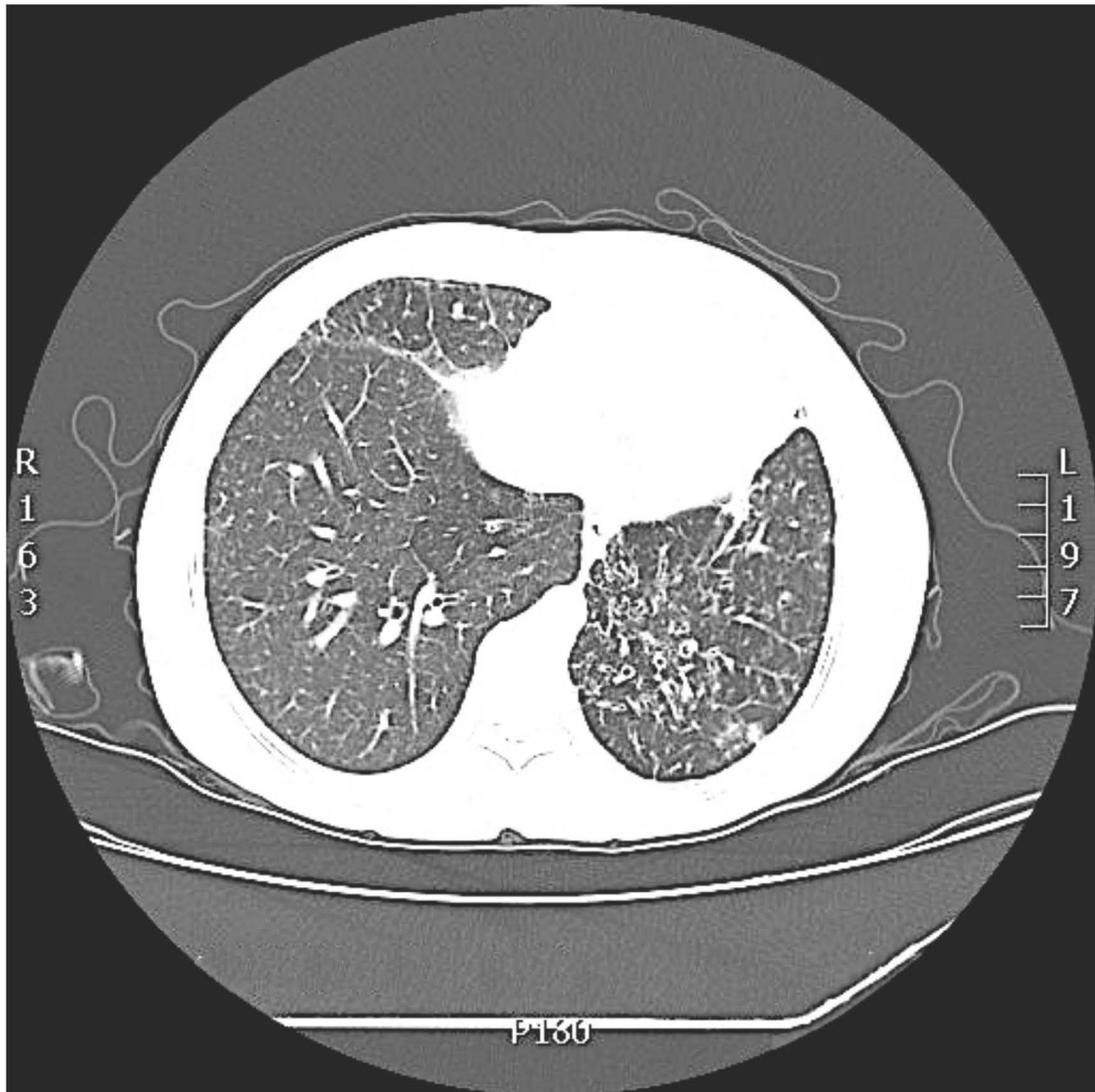


Imagen 3. Paciente con Bronquiectasias con grado severo de acuerdo al Score de Bhalla.

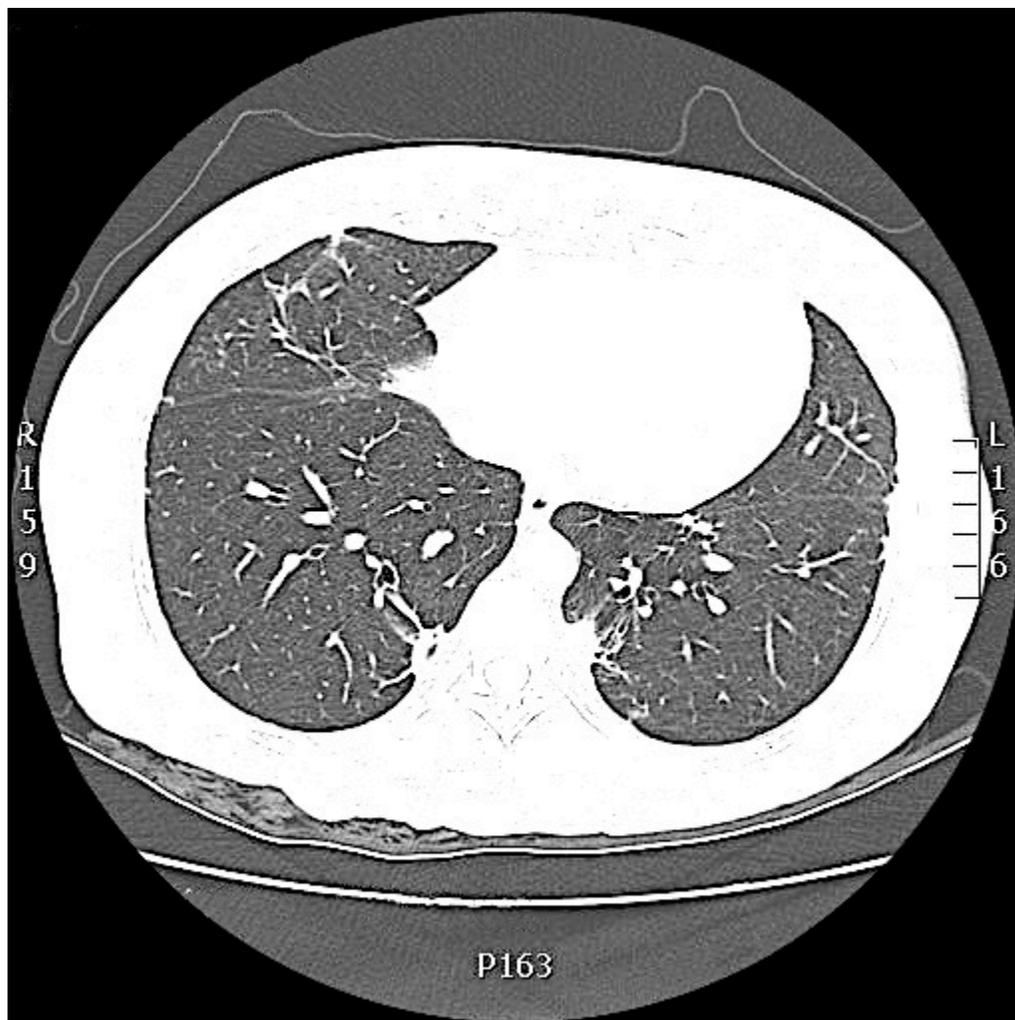


Imagen 4. Paciente con Bronquiectasias de tipo mixto, con 2 tipos.

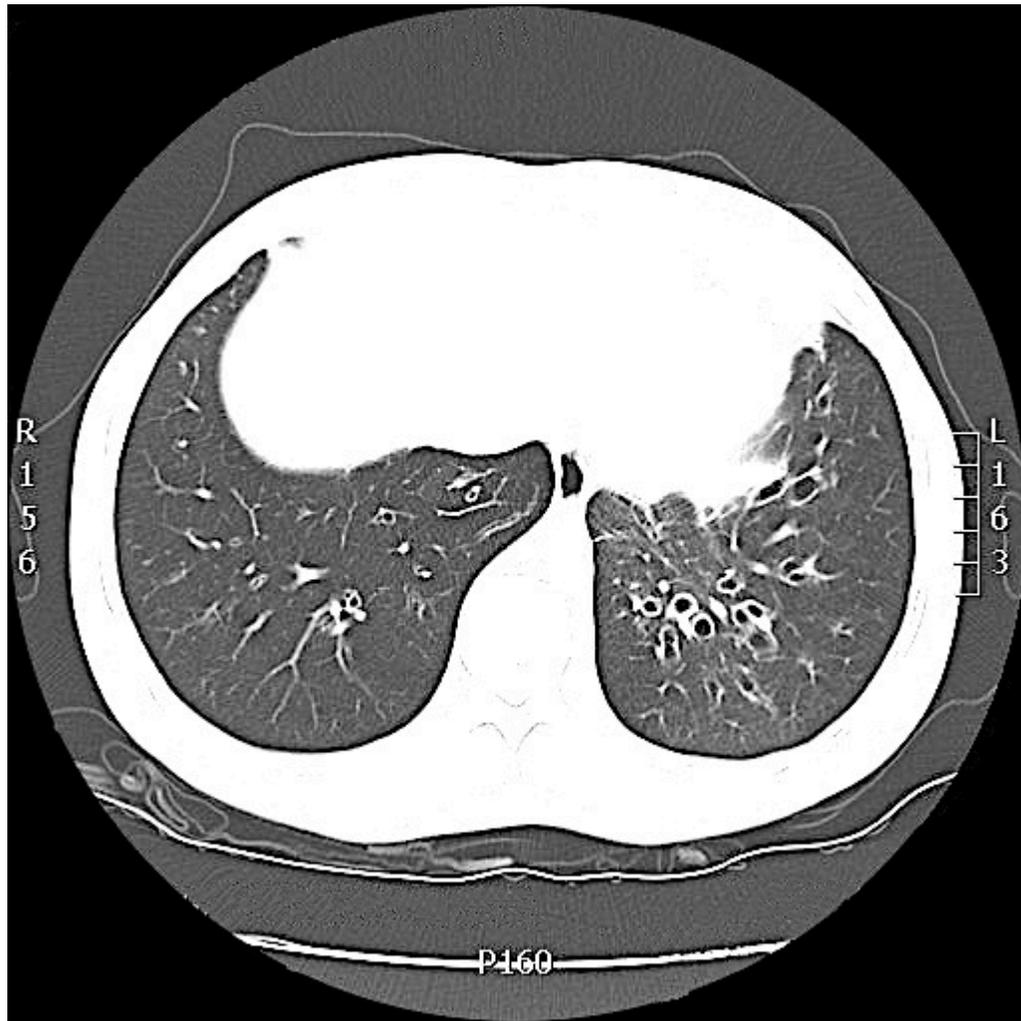


Imagen 5. Paciente con Bronquiectasias de tipo mixto con 3 tipos.

