

**UNIVERSIDAD NACIONAL AUTONOMA DE MÉXICO**  
**DIVISIÓN DE ESTUDIOS DE POSGRADO E INVESTIGACIÓN**  
**FACULTAD DE MEDICINA**  
**INSTITUTO MEXICANO DEL SEGURO SOCIAL**  
**DELEGACION SUR DEL DISTRITO FEDERAL**  
**UMAE HOSPITAL DE ESPECIALIDADES CMN SIGLO XXI**

**“BRONQUIECTASIAS EN PACIENTES CON INMUNODEFICIENCIA COMÚN VARIABLE”**

Tesis que presenta:  
David Múzquiz Zermeño

Para obtener el diploma en la especialidad de:  
**Alergia e Inmunología Clínica**

Asesores:  
M.C. Nora Hilda Segura Méndez.

M.C. Leonel Gerardo del Rivero Hernández.



CIUDAD DE MÉXICO .

FEBRERO 2017

---



Universidad Nacional  
Autónoma de México

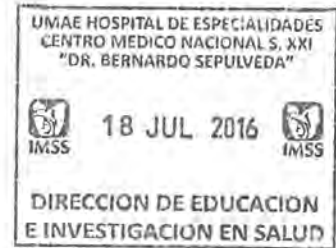


**UNAM – Dirección General de Bibliotecas**  
**Tesis Digitales**  
**Restricciones de uso**

**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.



---

Dra. Diana Graciela Ménez Díaz

Jefe de División de Educación en Salud  
Hospital de Especialidades CMN Siglo XXI  
Instituto Mexicano del Seguro Social

---

Dra. Nora Hilda Segura Méndez

Profesor titular del curso Alergia e Inmunología Clínica  
Hospital de Especialidades "Dr. Bernardo Sepúlveda Gutiérrez"  
Instituto Mexicano del Seguro Social

---

Dra. Nora Hilda Segura Méndez

Asesor Clínico  
Hospital de Especialidades "Dr. Bernardo Sepúlveda Gutiérrez"  
Instituto Mexicano del Seguro Social



**Dictamen de Autorizado**

Comité Local de Investigación y Ética en Investigación en Salud **3601** con número de registro **13 CI 09 015 184** ante COFEPRIS  
HOSPITAL DE ESPECIALIDADES DR. BERNARDO SEPULVEDA GUTIERREZ, CENTRO MEDICO NACIONAL SIGLO XXI,  
D.F. SUR

FECHA **15/03/2016**

**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:

**BRONQUIECTASIAS EN PACIENTES CON INMUNODEFICIENCIA COMUN VARIABLE**

que sometió a consideración de este Comité Local de Investigación y Ética en 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-2016-3601-41

ATENTAMENTE

**DR.(A). CARLOS FREDY CUEVAS GARCÍA**  
Presidente del Comité Local de Investigación y Ética en Investigación en Salud No. 3601

**IMSS**

SEGURIDAD Y SOLIDARIDAD SOCIAL

## AGRADECIMIENTOS

A mi madre y hermanos que siempre me acompañan

A mis maestros, mis compañeros residentes y a mis amigos que me ayudaron  
en este proceso.

## INDICE

RESUMEN	6
INTRODUCCIÓN	8
OBJETIVOS	14
MATERIALES Y MÉTODOS	15
DESCRIPCIÓN DEL ESTUDIO	16
ASPECTOS ÉTICOS	17
RESULTADOS	18
DISCUSIÓN	21
CONCLUSIONES	23
BIBLIOGRAFÍA	24
ANEXOS	27

## RESUMEN

AUTORES: Dra. Nora Hilda Segura Méndez, Dr. Leonel Gerardo del Rivero Hernández, Dr. David Múzquiz Zermeño.

INTRODUCCIÓN: La inmunodeficiencia común variable (IDCV) es la inmunodeficiencia primaria más sintomática en adultos, se asocia a la presencia de bronquiectasias. OBJETIVOS: Determinar la presencia, localización y severidad de bronquiectasias en pacientes con IDCV mediante Tomografía Axial Computarizada de Alta Resolución (TACAR)

TIPO DE ESTUDIO: Estudio transversal y descriptivo

MATERIAL Y METODOS: Participaron todos los pacientes adultos con diagnóstico de IDCV de acuerdo a la Sociedad Europea de Inmunodeficiencias (ESID), que se encuentran en la Clínica de Inmunodeficiencias de nuestro hospital, se obtuvo el consentimiento informado de los pacientes. Número de registro en Comité Local R-2016-3601-41

RESULTADOS: Se analizaron las TACAR de 22 pacientes, 6 hombres (28.27%) y 16 mujeres (72.72%), edad de 17 - 59 años (promedio 35.5 años), del total 4 (18.18%), 82% presentaron bronquiectasias. La localización más común fue el lóbulo medio con 54.54%, Morfológicamente, las bronquiectasias cilíndricas fueron las más comunes 83%, varicosas 33% y quísticas se presentaron en el 22.2% de los pacientes. La severidad es leve de acuerdo a la escala BSI, y el score FACED, con 63% y 77% respectivamente.

CONCLUSIONES: Los resultados obtenidos en este estudio, muestran que hasta el 82% de los pacientes adultos con IDCV presentan bronquiectasias, localizadas con mayor frecuencia en lóbulo medio, de tipo cilíndrico y su escala de severidad BSI y el score FACED suelen ser leves.

1. -DATOS DEL ALUMNO	1.-DATOS DEL ALUMNO
AUTOR	AUTOR
Apellido Paterno:	Múzquiz
Apellido Materno:	Zermeño
Nombre:	David
Teléfono:	81 81 85 33 29
Universidad:	Universidad Nacional Autónoma de México
Facultad o Escuela:	Facultad de Medicina
Carrera:	Alergia e Inmunología Clínica
Número de Cuenta:	515217838
2.- DATOS DEL ASESOR	2.- DATOS DEL ASESOR(ES)
Apellido Paterno:	Segura
Apellido Materno:	Méndez
Nombre(s):	Nora Hilda
	Del Rivero
	Hernández
	Leonel
3.- DATOS DE LA TESIS	3.-DATOS DE LA TESIS
Título:	Inmunodeficiencia Común Variable
Subtítulo:	Bronquiectasias en Pacientes con Inmunodeficiencia Común Variable
Numero de Páginas:	29
Año:	2016
Número de Registro:	R-2016-3601-41



## INTRODUCCIÓN

La inmunodeficiencia común variable (IDCV), es la inmunodeficiencia primaria más diagnosticada en la edad adulta, debido a las múltiples manifestaciones clínicas que presentan estos pacientes, a diferencia de la Deficiencia Selectiva de IgA, la cual, a pesar de ser la más frecuente, los pacientes presentan menor cantidad de manifestaciones clínicas e incluso puede cursar asintomática.

Hay una estimación de bronquiectasias en 110,000 personas en Estados Unidos, con una prevalencia que oscila entre 4.2/100,000 en personas de 18-34 años de edad a 271.8/100,000 en personas mayores a 75 años. Datos concretos de la prevalencia mundial no están disponibles y se requieren estudios epidemiológicos para evaluar su prevalencia en las diferentes regiones del mundo [1].

La IDCV es a una alteración en la inmunidad humoral, y de acuerdo a la European Society for Immunodeficiencies (ESID), debe cumplir los siguientes criterios:

- a) susceptibilidad a procesos infecciosos, manifestaciones de autoinmunidad, enfermedad granulomatosa, trastorno linfoproliferativo policlonal sin explicación o algún familiar con inmunodeficiencia humoral.
- b) Además de marcado descenso de IgG e IgA con o sin niveles bajos de IgM <2 derivaciones estándar por debajo de lo normal para la edad, medidos en dos ocasiones.
- c) Pobre respuesta a vacunas y/o isohemaglutininas ausentes, ausencia de niveles de anticuerpos bajos posterior a vacunación y/o <70% de células B de memoria con cambio de isotipo
- d) Que el diagnóstico se establezca en pacientes mayores de 4 años y tras haber descartado otras causas de hipogammaglobulinemia. [2]

Debido a la presencia de hipogammaglobulinemia, los pacientes presentan infecciones por bacterias extracelulares capsuladas del tracto respiratorio, con una incidencia del 91-98% para infecciones de vías respiratorias altas (sinusitis, otitis media, faringitis) y respecto a infecciones de vías respiratorias bajas, (bronquitis agudas de repetición, bronquitis crónica, neumonías) se ha reportado una incidencia de 40-76.6%. En algunos estudios se han reportado que los pacientes con IDCV presentan además asma, enfisema, abscesos pulmonares, enfermedad granulomatosa pulmonar, neumonitis linfocítica intersticial, fibrosis pulmonar y empiema. [3-5]. Un estudio en pacientes pediátricos describió el desarrollo de bronquiectasias a pesar de haber iniciado terapia en un lapso de 18 meses.

René Théophile Hyacinthe Laennec, fue el primero en describir las bronquiectasias, en 1821, como resultado de infecciones crónicas, pero fue hasta 1950, que Lynne Reid estableció el diagnóstico por imagen y las describió como dilataciones bronquiales permanentes.

Las bronquiectasias son consecuencia de la inflamación crónica de la pared bronquial y destrucción del epitelio respiratorio, con disminución del aclaramiento mucociliar, acúmulo de secreciones bronquiales, favoreciendo la colonización, inflamación crónica e infección. [7] El subdiagnóstico de las bronquiectasias lleva a insuficiencia respiratoria crónica y reduce la esperanza de vida a 55.4 años en el género femenino y, 28.8 años en el género masculino [5].

Las complicaciones de las bronquiectasias incluyen neumonías recurrentes, empiema, neumotórax, abscesos, hemoptisis, amiloidosis e insuficiencia respiratoria. Para lo cual requiere tratamiento de la inflamación crónica e infecciones para prevenir estos sucesos [6].

La TACAR es el estándar de oro para su diagnóstico, permite identificar la morfología de las bronquiectasias (cilíndricas, saculares o varicosas, en algunos casos mixtas), esta clasificación fue propuesta por Ewart en 1898, posee una sensibilidad del 96% y una especificidad del 93%. Los hallazgos son el signo del anillo, el engrosamiento de la pared bronquial, nódulos periféricos irregulares, imagen en racimo de uvas y datos de atrapamiento aéreo.[7-9]

Las bronquiectasias requieren tratamiento, de acuerdo a la enfermedad subyacente, manejando las exacerbaciones infecciosas de acuerdo al agente etiológico implicado y con higiene bronquial.

La duración del tratamiento puede requerir 21 días cuando se aísle *Pseudomonas*. El régimen de antibiótico y la vía de administración no están bien establecidos. Diversos estudios realizados en pacientes adultos, señalan un beneficio de tobramicina inhalada sin embargo se requieren más estudios en niños para establecer el mejor tratamiento [9].

La profilaxis es importante en el tratamiento de bronquiectasias, se ha observado una disminución de las exacerbaciones en pacientes adultos que utilizaron azitromicina por un período de 20 meses en comparación con períodos pre-tratamiento [11].

El pronóstico de las bronquiectasias está condicionado por factores como el género, con un peor pronóstico para el sexo masculino, la edad (mayor de 60 años), incrementándose un 11% la probabilidad de muerte cada año a partir de esta edad, el deterioro funcional, el grado de disnea, el menor índice de masa corporal.

Las bronquiectasias pueden presentarse de forma localizada o focal cuando se encuentran en un lóbulo o segmento de un pulmón o de forma difusa que afecta áreas no delimitadas en ambos pulmones. Generalmente las formas localizadas están relacionadas a obstrucción.

La clasificación más utilizada actualmente, es la de Lynne Reid, que incluye hallazgos broncográficos y anatomopatológicos. Las cuales no correlacionan necesariamente con la severidad clínica, pero se acepta que las quísticas son la forma más severa. En pacientes adultos con IDCV el patrón de bronquiectasias tiende a ser difuso y del lóbulo medio e inferior, asociado a síntomas crónicos del sistema respiratorio, similares a las bronquiectasias idiopáticas, en pacientes pediátricos se describió una tendencia a bronquiectasias multilobares

Por su morfología dividen en tres tipos:

1. Bronquiectasias cilíndricas o tubulares: Los bronquios tienen contornos regulares, diámetro distal algo dilatado y la luz bronquial se halla ocluida por tapones mucosos. Se caracterizan por la dilatación aislada de las vías aéreas y es visto a veces como un efecto residual de la neumonía.

2. Bronquiectasias varicosas: Se caracteriza por la presencia de vías aéreas más dilatadas y con contornos irregulares por la presencia de constricciones fibrosas localizadas, irregular como un rosario. El nombre se debe a su apariencia similar al de las venas varicosas.
3. Bronquiectasias quísticas o saculares: Estos sacos se encuentran llenos de moco. Se caracterizan por la dilatación progresiva hacia la periferia de las vías aéreas, que terminan en grandes quistes, sacos, o como racimos de uvas (este hallazgo es siempre indicativo de la forma más severa de bronquiectasia). [12]

Existen 2 sistemas de clasificación multidimensionales capaces de clasificar la gravedad de las bronquiectasias: el puntaje FACED y el Índice de severidad de bronquiectasias (BSI). El puntaje FACED, es una escala de 5 puntos que predice la probabilidad de mortalidad después de 5 años de seguimiento; y el BSI, es una escala de 7 puntos que identifica pacientes con bronquiectasias en riesgo de mortalidad, hospitalizaciones y exacerbaciones a futuro.

La puntuación FACED incorpora 5 variables dicotómicas:

1. VEF1% predicho (corte de 50%, el valor máximo de 2 puntos).
2. Edad (de corte 70 años, el valor máximo de 2 puntos).
3. La presencia de colonización crónica por *Pseudomonas aeruginosa* (dicotómica, valor máximo 1 punto).
4. extensión Radiológica (número de lóbulos afectados, corte de 2 lóbulos, valor máximo 1 punto)
5. La disnea (punto de corte de grado II en el [MRC], valor máximo 1 punto).

Una puntuación total se obtiene con la suma de las puntuaciones de cada variable y puede ir de 0 a 7 puntos. Por esta puntuación, la bronquiectasia se clasifica en 3 clases de severidad: Bronquiectasias leve (puntuación global de 0-2 puntos), bronquiectasias moderada (puntuación global de 3-4 puntos) y bronquiectasia severa (puntuación global de 5-7 puntos).

El BSI incorpora 9 variables:

1. Edad: < 50 años (0 puntos); 50-69 años (2 puntos), 70-79 años (4 puntos), > 80 años (6 puntos)
2. Índice de masa corporal (IMC): < 18,5 (2 puntos), > 18,5 (0 puntos)
3. FEV1% predicho: > 80% (0 puntos), 50-80% (1 punto), 30-49% (2 puntos), < 30% (3 puntos)
4. Hospital de la admisión en el año anterior: no hay (0 puntos), si (5 puntos)
5. Las exacerbaciones en años anteriores: 0-2 (0 puntos), 3 o más (2 puntos)
6. MRC puntuación de disnea: 1-3 (0 puntos), 4 (2 puntos), 5 (3 puntos)
7. Pseudomonas aeruginosa colonización: no (0 punto), si (3 puntos)
8. La colonización con otros microorganismos no (0 punto), si (1 punto)
9. Gravedad radiológica (> 3 lóbulos involucrados o bronquiectasia quística): No (0 puntos), si (1 punto)

La puntuación total se obtiene como la suma de las puntuaciones de cada variable y puede ir de 0 a 26 puntos según el valor total de partida, los pacientes con bronquiectasias se clasifican en 3 clases: pacientes con baja puntuación BSI (0 puntos -4), los pacientes con puntaje intermedio (5-8 puntos) y los pacientes con alto puntaje BSI (9 o más puntos). [13]

La presencia de bronquiectasias y otras neumopatías asociadas en este grupo de pacientes, principalmente enfermedad pulmonar intersticial difusa y/o granulomatosa, con frecuencia se asocia al desarrollo de HAP (HIPERTENSION PULMONAR), como principal complicación cardiovascular, [8] esto se debe a la disminución de la ventilación alveolar, que genera alteración en la relación ventilación-perfusión e hipoxemia secundaria, implicadas en el incremento de la resistencia vascular de la arteria pulmonar; [10] ésta se asocia a insuficiencia cardíaca por crecimiento de cavidades derechas, empeorando el pronóstico de estos pacientes, requiriendo uso de oxígeno domiciliario en casos severos [14-16].

Se ha demostrado que la disfunción sistólica del ventrículo derecho e HAP son complicaciones frecuentes en los pacientes con bronquiectasias de cualquier etiología, por lo cual se recomienda una evaluación de la función cardíaca detallada en estos pacientes a través de la realización de un

electrocardiograma y un ecocardiograma transtóraco, así como el seguimiento periódico con TACAR de tórax [17].

A pesar de la alta prevalencia de bronquiectasias, pocos pacientes reciben educación sobre técnicas de fisioterapia pulmonar y aclaramiento de las vías aéreas, así como abandono del hábito tabáquico [15]. Estos pacientes reciben múltiples esquemas de antibióticos que no siempre son los más adecuados e incluso con dosis subóptimas, además de que es necesario hacer el énfasis en la importancia del uso de dosis altas de IgIV (>600mg/kg), el uso de antimicrobianos para la colonización e infección bronquial aguda y crónica, manejo con agentes antiinflamatorios y broncodilatadores, y mucolíticos en algunos casos. [16-17]. El papel de la lobectomía y del trasplante de pulmón aún requiere una revisión detallada sobre los beneficios sobre los riesgos que implica el procedimiento quirúrgico y el uso de inmunosupresores. [5]

El reemplazo adecuado de gammaglobulina en los pacientes con IDCV, conservando concentraciones séricas mayores de IgG 5g/L, reduce la aparición de bronquiectasias hasta un 12.2%, debido a la reducción en la incidencia de procesos infecciosos pulmonares. Sin embargo hay estudios que muestran una progresión de las bronquiectasias a pesar de tener este nivel [9].

## **OBJETIVOS**

Identificar la presencia y describir el tipo y localización de bronquiectasias en pacientes con Inmunodeficiencia Común Variable y clasificar a los pacientes con bronquiectasias según las escalas de severidad para bronquiectasias.

## MATERIAL Y MÉTODOS

Lugar donde se realizó el estudio: Clínica de Inmunodeficiencias del Servicio de Alergia e Inmunología Clínica del Hospital de Especialidades “Dr. Bernardo Gutiérrez Sepúlveda” del Centro Médico Nacional Siglo XXI del Instituto Mexicano del Seguro Social.

Diseño del estudio: Estudio descriptivo, transversal.

Universo de trabajo: Pacientes con diagnóstico de IDVC que pertenezcan a la clínica de Inmunodeficiencias del Servicio de Alergia e Inmunología Clínica

Criterios de Selección:

Criterios de inclusión:

Todos los pacientes con diagnóstico de IDCV basados en los criterios de la Sociedad Europea y Americana de Inmunodeficiencias 2014 que tengan bronquiectasias.

Criterios de exclusión:

Pacientes que no acepten realizar el estudio

Pacientes que no cuenten con tomografía de alta resolución

Pacientes que no cuenten con los requisitos para realizar la escala de severidad BSI y FACED.

Tamaño de la muestra: Por conveniencia.



## DESCRIPCIÓN DEL ESTUDIO

Previo consentimiento informado, se realizó búsqueda de tomografías de alta resolución en el último año en los pacientes con diagnóstico de IDC.V. Los que no tenían tomografía de alta resolución o ésta era mayor a un año se les daba orden para realizar estudio en el servicio de Imagenología del mismo hospital. Todos los estudios fueron valorados por un solo radiólogo para evitar diferencias debido a la interpretación de los estudios de imagen. Se determinó el tipo de bronquiectasias en cada paciente y además se determinó su localización por lóbulos, tomando en cuenta la llingula como un lóbulo aparte para facilitar la clasificación de severidad.

Para la clasificación de severidad se utilizó la escala índice de severidad de bronquiectasias BSI y el score FACED las cuales incluyen los siguientes datos: VEF1% predicho (post broncodilatador para el score FACED), edad, colonización crónica por *Pseudomonas aeruginosa* (2 cultivos positivos en por lo menos 2 ocasiones separados al menos por 3 meses durante el último año), extensión radiológica (número de lóbulos afectados, contando la llingula como un lóbulo aparte), disnea (según la escala de disnea Medical Research Council, utilizando la escala modificada para el score FACED y la original para el BSI), índice de masa corporal, hospitalización en los últimos 2 años anteriores a la evaluación, exacerbaciones de la sintomatología pulmonar en el año anterior y colonización crónica por otros organismos (2 cultivos positivos en por lo menos 2 ocasiones separados al menos por 3 meses durante el último año).

Los datos obtenidos fueron organizados en tablas y gráficas para su mejor interpretación.

## **ASPECTOS ÉTICOS**

El estudio contempló y cubrió los lineamientos internacionales para la Investigación Biomédica en Seres Humanos (CIOS-WHO-1993), los principios éticos para las Investigaciones médicas en seres humanos de la Asociación Médica Mundial (declaración de Helsinki) y los lineamientos locales del comité de ética del Hospital de Especialidades “Dr. Bernardo Sepúlveda” del Centro Médico Nacional Siglo XXI del Instituto Mexicano del Seguro Social.

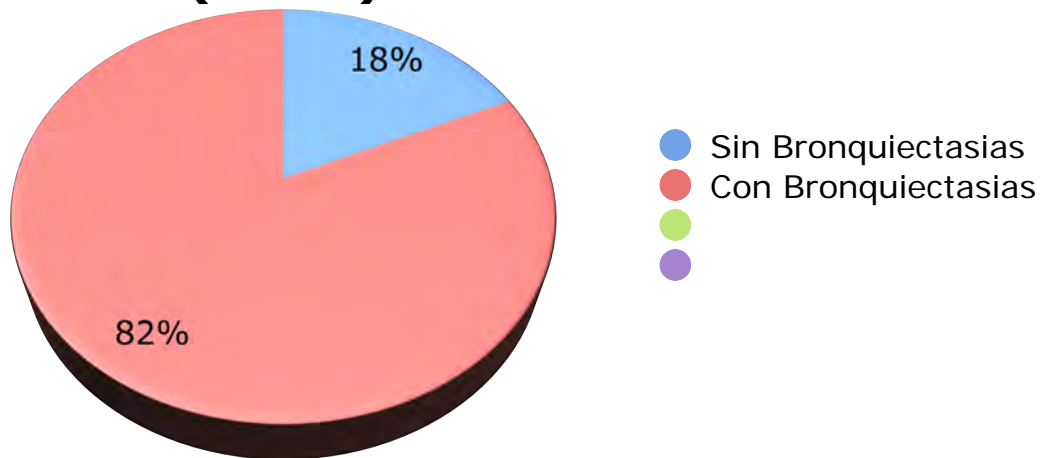
Se siguieron también los lineamientos de la Ley General de Salud. La tesis fue aprobada por el Comité Local de Investigación asignándose el número de Registro R-2016-3601-41.

## RESULTADOS

Participaron en el estudio 26 pacientes con diagnóstico de IDCIV, se excluyeron 4 pacientes por no contar con tomografía de alta resolución valorable al tiempo de la valoración, recolección e interpretación de datos. Del total de pacientes 9 fueron hombres (34.61%) y 17 mujeres (65.38%).

De 22 pacientes evaluados 18 tuvieron hallazgo de bronquiectasias (Gráfico 1). De los 18 pacientes con bronquiectasias se realizó la tipificación de bronquiectasias según Lynne Reid y por su localización pulmonar para la cual describió por lóbulos para facilitar la realización de las escalas índice de severidad de bronquiectasias BSI y FACED (por sus siglas en inglés). Cinco pacientes (27.77%) tenían más de un tipo de bronquiectasia y una paciente (5.5%) tenía los tres tipos de bronquiectasias. Cuatro pacientes (22.22%) tienen un solo lóbulo afectado y todos ellos con tipo cilíndrico/tubular. Siete pacientes tienen 2 lóbulos afectados de los cuales 6 son del tipo cilíndrico/tubular y sólo uno con bronquiectasias varicosas y cilíndricas. Dos pacientes tienen 4 lóbulos afectados y 5 pacientes tienen 5 lóbulos afectados en los cuales los tipos más frecuentes fueron las varicosas y quísticas/saculares. Por el tipo de bronquiectasias la más frecuente fue el tipo cilíndrico o tubular (83.3% encontradas en 15 pacientes) seguidas por las varicosas en 6 pacientes (33.3%) y la menos frecuente las quísticas o saculares en 4 pacientes (22.2%) (Tabla 1). De los 4 pacientes con bronquiectasias saculares o quísticas se encontró que todos tenían 4 o más lóbulos afectados. En cuanto a la localización más frecuente se encuentra el lóbulo medio con 54.54%, seguido del lóbulo inferior izquierdo 50%, lóbulo superior derecho 45%, lóbulo superior izquierdo 40.90%, lóbulo inferior derecho 31.81% y llingula 13.63%.

## Bronquiectasias (n=22)



**Gráfica**

1. Bronquiectasias en Pacientes con Inmunodeficiencia Común Variable.

**Tabla 1.** Tipo de Bronquiectasias en 18 pacientes con Inmunodeficiencia Común Variable (IDCV).

Tipo	Pacientes	Porcentaje
Cilíndricas / Tubulares	15	83.3%
Varicosas	6	33.3%
Quísticas / Saculares	4	22.2%

Los resultados para la escala de severidad BSI mostraron que 14 pacientes obtuvieron un índice de severidad leve con una mortalidad para 1 año de 0 a 2.8%, riesgo de hospitalización en 1 año de 0 a 3.4%, riesgo de mortalidad a 4 años de 0 a 5.3% y un riesgo de hospitalización a 4 años de 0 a 9.2%. Dos pacientes obtuvieron un índice de severidad BSI moderado con un riesgo de hospitalización para 1 año de 0.8 a 4.8%, un riesgo de hospitalización a 1 año de 1.0 a 7.2%, riesgo de mortalidad a 4 años de 4 a 11.3% y un riesgo de hospitalización a 4 años de 9.9 a 19.4%. Dos pacientes tuvieron un índice BSI severo con un riesgo de mortalidad a 1 año de 7.6 a 10.5%, riesgo de hospitalización a 1 año de 52.6% con un riesgo de mortalidad a 4 años de 9.9 a 29.2% y de hospitalización a 4 años de 41.2 a 80.4% (Tabla 2). Para el score FACED 17 pacientes

obtuvieron una severidad leve con un riesgo de mortalidad a 5 años de 4.3% y una paciente con resultado de severidad moderado el cual otorga un riesgo de mortalidad a 5 años de 24.7% (Tabla 3).

**Tabla 2.** Índice de Severidad de Bronquiectasias (BSI) en pacientes con Inmunodeficiencia Común Variable.

Severidad	Pacientes	Porcentaje	Riesgo a 1 año	Riesgo a 4 años
Leve	14	77.77%	Mortalidad: 0-2.8% Hospitalización: 0-3.4%	Mortalidad 0-5.3% Hospitalización: 0-9.2%
Moderado	2	11.11%	Mortalidad: 0.8-4.8% Hospitalización: 1.0-7.2%	Mortalidad: 4-11.3% Hospitalización: 9.9-19.4%
Severo	2	11.11%	Mortalidad: 7.6-10.5% Hospitalización: 52.6%	Mortalidad: 9.9-29.2% Hospitalización: 41.2-80.4%

**Tabla 3.** Score FACED en pacientes con Inmunodeficiencia Común Variable.

Severidad	Pacientes	Porcentaje	Riesgo de Mortalidad a 5 años
Leve	17	94.4%	4.3%
Moderado	1	5.5%	24.7%

## DISCUSIÓN

En esta cohorte de pacientes con IDCV 82% presentaron bronquiectasias de las cuales la más frecuente fueron las cilíndricas/tubulares seguidas de las varicosas y por último las quísticas/saculares, estas últimas se describen como las más severas y en este estudio todos los pacientes con este tipo tenían 4 o más lóbulos pulmonares afectados, ya sea con bronquiectasias quísticas o de otros tipos.

Se encontró que la mayoría de los pacientes con diagnóstico de Inmunodeficiencia Común Variable presentaron bronquiectasias, lo cual va de acuerdo a las publicaciones internacionales sobre pacientes con IDCV, sin embargo se subraya la importancia de utilizar tomografías de alta resolución para el diagnóstico y clasificación de las bronquiectasias, esto puede ser un factor que no permita el diagnóstico de bronquiectasias ya que a pesar de su presencia los pacientes pueden tener pruebas de función pulmonar normales o cercanas a lo normal y además no mostrar sintomatología que haga sospechar en bronquiectasias.

En estudios previos de esta unidad hospitalaria se encontró que todos los pacientes con hipertensión arterial pulmonar (HAP) tenían ya sea bronquiectasias y/o fibrosis pulmonar lo cual puede indicar un factor de riesgo para complicaciones cardiovasculares que aumenten la morbi-mortalidad en IDCV.

Se estableció el riesgo de mortalidad a 1 y 4 años además del riesgo de hospitalización a 1 y 4 años utilizando el índice de severidad BSI lo cual tiene importancia porque nos da una visión objetiva de los riesgos y resalta el estrecho seguimiento que requieren estos pacientes. La administración de inmunoglobulina en estos pacientes puede requerir de dosis más altas para obtener los mismos niveles de inmunoglobulina G sérica comparado con pacientes que no tienen bronquiectasias y los niveles de ésta no predicen la evolución y aparición de las bronquiectasias, además se ha descrito que independientemente de las infecciones la severidad de las bronquiectasias puede empeorar. Para la clasificación se requieren estudios como espirometrías pre y post broncodilatador además de toma de muestras de secreción bronquial para determinar la cronicidad de infecciones en este tipo de pacientes y dependiendo del centro donde se encuentren esto puede indicar un problema a la hora de determinar la colonización crónica, en ambas

clasificaciones de severidad se utiliza la colonización por *Pseudomonas aeruginosa* como un indicador estadísticamente significativo para determinar el riesgo de mortalidad futura, se requieren estudios sobre el mejor tratamiento en estos pacientes colonizados para disminuir el riesgo de muerte por complicaciones relacionadas a infección pulmonar.

La escala BSI tuvo mayor número de pacientes con severidad grave y moderada comparada con la FACED, esto puede ser debido a que utiliza más datos como el índice de masa corporal, el antecedente de hospitalizaciones previas y la colonización crónica por organismos que no sean *P. aeruginosa*. Se necesitarían estudios que comparen la eficacia entre estas dos clasificaciones sin embargo en nuestra opinión la clasificación BSI aporta mayores datos sobre el riesgo de hospitalización y muerte futura por lo que puede ser de utilidad para mostrar de forma objetiva el estado de gravedad de los pacientes con IDCV y bronquiectasias.

Un estudio de Minov y colaboradores comparo las dos clasificaciones BSI y FACED en pacientes con Bronquiectasias no causadas por Fibrosis Quística encontrando resultados similares, sin embargo en el presente estudio sí hubo diferencias en cuanto a la clasificación para una y otra escala de severidad.

## CONCLUSIONES

Los pacientes con Inmunodeficiencia Común Variable presentan complicaciones como bronquiectasias pueden continuar agravándose a pesar del tratamiento sustitutivo con inmunoglobulina humana intravenosa. El presente estudio aporta conocimiento nuevo ya que no hay estudios sobre los tipos y localización de bronquiectasias en pacientes con IDCV. Además, se realizaron los cuestionarios para severidad FACED y BSI los cuales aportan datos sobre severidad y riesgo de hospitalización y muerte. Esto ofrece datos objetivos para entender la situación clínica actual de los pacientes con IDCV que tienen bronquiectasias y poder tomar medidas de prevención y ahondar en el protocolo de estudio de estos pacientes.

Comparando las dos escalas de severidad FACED versus BSI, la segunda nos aporta más datos sobre el riesgo de muerte y hospitalización, además de que un mayor número de pacientes se clasificaron como moderados y severos con los criterios de BSI, por lo que se trata de una mejor herramienta para valorar la severidad de las bronquiectasias en pacientes con IDCV.

Son necesarios más estudios para clasificar el riesgo de los pacientes a desarrollar bronquiectasias y la mejor forma de tratamiento que mejore su condición y evite la progresión de las bronquiectasias.



## BIBLIOGRAFÍA

1. Marostica, P. J. C., & Fischer, G. B. (2006). Non-cystic-fibrosis bronchiectasis: a perspective from South America. *Paediatric respiratory reviews*, 7(4), 275-280.
2. Salzar U, Warnantz K, et al. Common variable immunodeficiency- an update. *Arthritis Reserch& Therapy*. 2012. 14:223.
3. Gardulf A, Nicolay U. Replacement IgG Therapy and Self-therapy At Home Improve the Health-related Quality of Life in Patients with Primary Antibody Deficiencies. *CurrOpin Allergy ClinImmunol*. 2006; 6: 434-442.
4. Ardeniz O, Basoglu K, et al. Clinical and Inmunological Analysis of 23 Adult Patients With Common Variable Inmunodeficiency. *J InvestigAllergolClinImmunol*, 2010, 20(3): 222-236.
5. Thickett, K. Common variable immune deficiency: respiratory manifestations, pulmonary function and high-resolution CT scan findings. *Q J Med* 2002; 95: 665-662.
6. Vendrell M, de Gracia J et al. Diagnóstico y tratamiento de las bronquiectasias. *ArchBronconeumol*. 2008; 44(11):629-40.
7. Moulton, B. pathogenesis of bronchiectasis. *Clin Chest Med*, 2012, 33: 211-217.

8. Serra H, Barcelona P, Collino C, et al. Inmunodeficiencia común variable: hallazgos recientes sobre anormalidades celulares. *Acta BioquímClínLatinoam* 2009; 38: 489-94.
9. Li, A. Non-Cf bronchiectasis, does knowing the aetiology lead changes in managment? *Eur Respir J*, 2005, 26: 8-14.
10. Evans DJ, Greenstone M. Long-term antibiotic in the management of non-CF bronchiectasis – do they improve outcome? *Resp Medicine* 2003; 97: 851–858.
11. Davies G, Wilson R. Prophylatic antibiotic treatment of bronchiectasis with azitromycin. *Thorax* 2004; 59: 540–541.
12. Ocampo ML, Bronquiectasias: Revisión Bibliografica. *Revista de Posgrado de I 16 a Vla Cátedra de Medicina*. N° 182 – Junio 2008.
13. Minov J. Assessment of the Non-Cystic Fibrosis Bronchiectasis Severity: The FACED Score vs the Bronchiectasis Severity Index. *The Open Respiratory Medicine Journal*, 2015, 9, (Suppl 1: M3) 46-51
14. Barker AF, Bronchiectasis. *N Engl J Med*, Vol. 346, No. 18 May 2, 2002

15. Pereira, A. Analysis of the sputum and inflammatory alterations of airways in patients with common variable immunodeficiency and bronchiectasis. *Clinics*, 2009; 64(12): 1155-1160.
  
16. Fernández D, Juri M, Paolini M, et al. Inmunodeficiencia común variable Epidemiología y manifestaciones clínicas en 69 pacientes. Buenos Aires. 2013; 73: 315-323.
  
17. Conley M, Notarangelo L, Etzioni A. Diagnostic Criteria for Primary Immunodeficiencies. *Clinical Immunol* 1999; 93 : 190-197.
  
18. Ocampo M, Salmón J, et al. Bronquiectasias: Revisión bibliográfica. *Rev Postgrado Cátedra Med* 2008, 182:16-19.
  
19. Guadalajara, J. *Cardiología*. Mendez Editores. México, DF. 1998. 968 – 969.
  
20. Bhalla M, Turcios N, et al. Cystic fibrosis: scoring system with thin section. *CT Radiology*, 1991; 179:783-88.

## ANEXOS

### CARTA DE CONSENTIMIENTO INFORMADO.



**INSTITUTO MEXICANO DEL SEGURO SOCIAL  
UNIDAD DE EDUCACIÓN. INVESTIGACIÓN Y POLITICAS DE SALUD.  
COORDINACION DE INVESTIGACION EN SALUD.**

**CARTA DE CONSENTIMIENTO INFORMADO  
PARA PARTICIPAR EN PROTOCOLO DE INVESTIGACIÓN  
“BRONQUIECTASIAS EN PACIENTES CON INMUNODEFICIENCIA COMÚN VARIABLE”**

Ciudad de México D.F. a \_\_\_\_\_ de \_\_\_\_\_.

Por medio de la presente autorizo mi participación en el protocolo de investigación titulado: "BRONQUIECTASIAS EN PACIENTES CON INMUNODEFICIENCIA COMÚN VARIABLE

Registrado ante el Comité CDELEG/DEIS con Folio: F-2016-3601-32 y No. De Registro R-2016-3601-41

La justificación y el objetivo del estudio son: Conocer las características de las bronquiectasias de una población con Inmunodeficiencia Común Variable en un hospital de 3er nivel, para comprender mejor esta patología en este grupo de pacientes y poder planear mejor una terapéutica para los pacientes con este padecimiento.

Procedimientos: Los pacientes seleccionados para el estudio tendrán que someterse a la realización de una Tomografía de Alta Resolución (TACAR) en caso de no contar con ella para poder clasificarse de acuerdo a las guías actuales de bronquiectasias. En caso de que ya se hayan realizado TACAR como parte de sus estudios de seguimiento ya no se realizará un nuevo estudio. Los riesgos son mínimos, los cuales consisten en exposición a radiación ionizante, sin embargo el no realizar este estudio en pacientes con riesgo de padecer bronquiectasias corresponde un mayor riesgo por el hecho de no poder tratarse adecuadamente. Los beneficios de participar en este estudio serán el de contar con un adecuado diagnóstico y mejorar la atención médica dirigida a cada paciente según corresponda con base en los criterios de tratamiento actuales para pacientes con Inmunodeficiencia Común Variable y bronquiectasias.

Se me ha explicado que mi participación consistirá en: Contestar interrogatorio para historia clínica detallada y exploración física, permitir realización de estudios de imagen y de requerirlo valoración por servicios de Endocrinología, Gastroenterología, Gastrocirugía, Hematología, Nefrología, Neumología y Reumatología como pesquisa de enfermedades asociadas..

Declaro que se me ha informado que los riesgos son mínimos, sin inconvenientes, molestias y beneficios derivados de mi participación en el estudio.

El Investigador Responsable se ha comprometido a darme información oportuna sobre cualquier procedimiento alternativo adecuado que pudiera ser ventajoso para mi tratamiento, así como a responder cualquier pregunta y aclarar cualquier duda que le plantee acerca de los procedimientos que se llevarán a cabo, los riesgos, beneficios o cualquier otro asunto relacionado con la investigación o con mi tratamiento.

Entiendo que conservo el derecho de retirarme del estudio en cualquier momento, en que lo considere conveniente, sin que ello afecte la atención médica que recibo en el Instituto.

El Investigador Responsable 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. También se ha comprometido a proporcionarme la información actualizada que se obtenga durante el estudio, aunque esta pudiera hacerme cambiar de parecer respecto a mi permanencia de mi representado (a) en el mismo.

En caso de dudas o aclaraciones sobre sus derechos como participante podrá dirigirse a: Comité de Ética de Investigación de la CNIC del IMSS: Avenida Cuauhtémoc 330 4º piso Bloque "B" de la Unidad de Congresos, Colonia Doctores, México D.F. CP 06720. Teléfono (55) 56 27 69 00 extensión 21230. Correo electrónico: [comision.etica@imss.gob.mx](mailto:comision.etica@imss.gob.mx)

Investigador responsable: Dr. Leonel Gerardo del Rivero Hernández, Profesor adscrito al servicio de Alergia e Inmunología del Hospital de Especialidades Siglo XXI "Dr. Bernardo González Sepúlveda" teléfono: 044-55-54-12-29-22 email: [leonelgerardodel@yahoo.com.mx](mailto:leonelgerardodel@yahoo.com.mx)

Colaboradores: Dra. Nora Hilda Segura Méndez, teléfono: 044-55-34-55-56-55, email: [norasegura@yahoo.com](mailto:norasegura@yahoo.com). Dr. David Múzquiz Zermeño, teléfono: 044-81-81-85-33-29, email: [dmuzquiz@hotmail.com](mailto:dmuzquiz@hotmail.com)

---

Nombre y firma del Paciente

---

Nombre y firma del Investigador con matrícula IMSS

Testigo 1

Testigo 2

---

Nombre, dirección, relación y firma

---

Nombre, dirección, relación