

## Editorial

## Bronquiectasias: resurgiendo de sus propias cenizas

### Bronchiectasis: Rising from its own ashes

 Miguel Ángel Martínez-García<sup>a,\*</sup> y David de la Rosa-Carrillo<sup>b</sup>
<sup>a</sup> Servicio de Neumología, Hospital Universitario y Politécnico La Fe, Valencia, España

<sup>b</sup> Servicio de Neumología, Hospital Plató, Barcelona, España


Hace ya más de una década, ARCHIVOS DE BRONCONEUMOLOGÍA publicó una editorial titulada «Bronquiectasias: ¿todavía una enfermedad huérfana?»<sup>1</sup>. En ella, el autor exponía un incremento importante en el número de diagnósticos, y que por lo tanto, desde un punto de vista epidemiológico, ya no podía definirse a las bronquiectasias como una «enfermedad huérfana»<sup>2</sup>, aunque sí desde un punto de vista científico, ante la inquietante escasez de ensayos clínicos que existían hasta entonces. ¿Qué ha cambiado en la última década para que estemos inmersos en un verdadero resurgimiento de las bronquiectasias? Más allá del mayor número de diagnósticos de bronquiectasias ya comentado, debido probablemente a una mejor y más disponible tecnología por la imagen y una mayor longevidad de la población<sup>3</sup>, 2 han sido fundamentalmente las razones: por un lado, algunos grupos de investigadores apostaron por la investigación en esta enfermedad, y por otro lado, el interés de las sociedades científicas y un creciente desarrollo comercial de diversas terapias para las bronquiectasias trajeron consigo un aumento en la docencia e investigación.

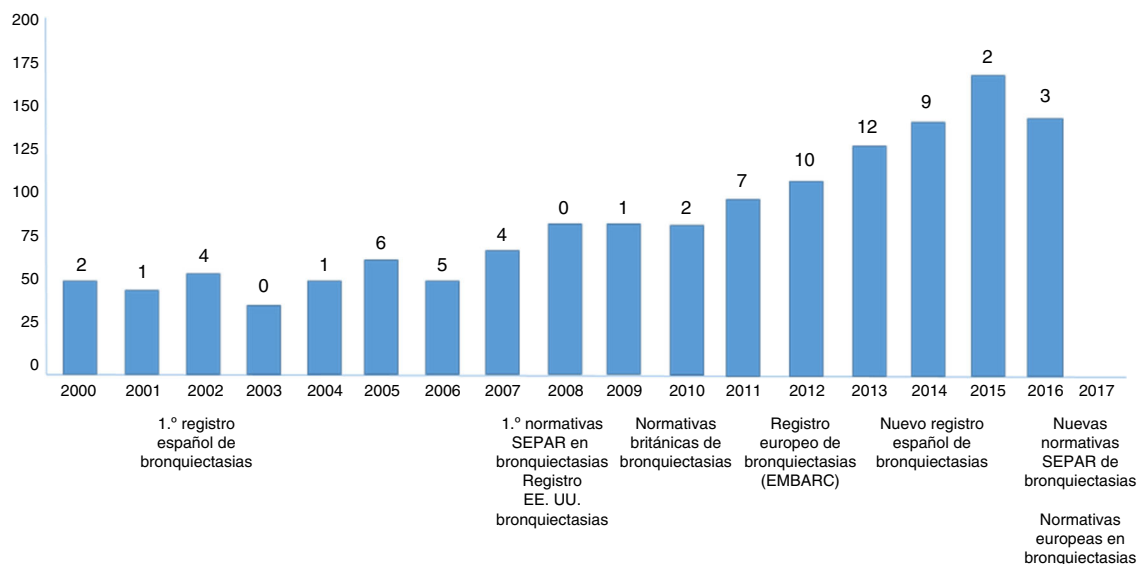
Con respecto a la investigación, la SEPAR ha apostado por las bronquiectasias en los últimos tiempos. Fruto de ello ha sido la formación de un grupo creciente de investigadores que sigue cumpliendo con retos cruciales como concienciar a los profesionales sobre la importancia de esta enfermedad, sobre la necesidad de un diagnóstico y tratamiento precisos y precoces, y con el desarrollo de múltiples líneas de investigación. De hecho, fue un grupo de la SEPAR el primero en el mundo en publicar unas normativas específicas sobre bronquiectasias (2008)<sup>4</sup>, que condicionaron en gran medida el mejor tratamiento que actualmente se presta a estos pacientes y cuya reedición, siguiendo la misma línea de innovación y actualización, se han publicado recientemente<sup>5,6</sup>. Además, permitió la creación del registro nacional de bronquiectasias en 2002, que logró reunir datos de más de 2.000 pacientes, renovado actualmente (2014) con datos de seguimiento (Registro Español Informatizado de Pacientes con Bronquiectasias [RIBRON])<sup>7</sup> que facilitará muchas de las futuras investigaciones en nuestro país al respecto. Este interés por las bronquiectasias no fue exclusivo

de España. Así, también desde hace años, son varios los grupos de investigadores europeos que han venido realizando importantes aportaciones científicas. En 2010 la *British Thoracic Society* publicó la primera normativa británica de bronquiectasias<sup>8</sup>. En 2012, un grupo de colaboración auspiciado por la *European Respiratory Society*, con participación de varios miembros de la SEPAR, comenzó una extensa actividad en investigación y docencia, con la publicación de unas normativas europeas de bronquiectasias<sup>9</sup>, y de un registro europeo (*European Multicentre Bronchiectasis Adult and Research Collaboration* [EMBARC]) que ya cuenta con más 10.000 pacientes, y que será, al igual que los registros nacionales, crucial en una investigación futura fructífera y colaborativa<sup>10</sup>. Por otra parte, en EE.UU., también existe desde 2008 un registro de bronquiectasias (*Bronchiectasis Research Registry*), con más de 1.800 pacientes incluidos<sup>11</sup>. Finalmente, tanto en Asia como en Latinoamérica están aumentando las publicaciones y el interés por las bronquiectasias también en los últimos años. Ello ha llevado a que no sea concebible hoy en día un congreso neumológico en el que el tema de las bronquiectasias no forme parte del mismo, reflejo de la necesidad de adquirir conocimientos de una enfermedad ya habitual en cualquier consulta neumológica o sala de hospitalización. Incluso en julio de este mismo año 2017 se celebrará el segundo congreso mundial de bronquiectasias, con una asistencia y participación esperada importante, algo impensable unos años atrás<sup>12</sup>.

Aunque sin duda el motor de la evolución en el conocimiento de esta enfermedad ha sido la inquietud de los médicos y la necesidad de nuestros pacientes, es innegable que otro de los aspectos clave ha sido el apoyo comercial y de las sociedades científicas, sin las cuales es difícil poner en marcha actividades docentes o científicas. Si bien la evidencia científica acumulada sigue siendo precaria respecto a otras enfermedades de la vía aérea como la EPOC, el asma o la fibrosis quística (por ejemplo, la fibrosis quística cuenta con una evidencia científica muy superior, a pesar de que su prevalencia es 10 veces inferior a la de las bronquiectasias debidas a otro origen), el número de ensayos clínicos realizados en bronquiectasias ha aumentado de forma considerable (fig. 1), acumulándose desde 2010 más del 50% de los mismos. Destacan los dedicados al efecto de los macrólidos y de los antibióticos inhalados. Así, los macrólidos han demostrado una eficacia innegable en estos pacientes<sup>13</sup>, y por otra parte, ya existen en el mercado 3 preparados de antibióticos

\* Autor para correspondencia.

 Correo electrónico: [mianmartinezgarcia@gmail.com](mailto:mianmartinezgarcia@gmail.com) (M.Á. Martínez-García).



**Figura 1.** Evolución bibliométrica de las publicaciones sobre bronquiectasias en el siglo XXI.

Las barras representan el número de publicaciones anuales indexadas en PubMed sobre bronquiectasias, mientras que los números sobre las barras representan el número de ensayos clínicos anuales realizados. A pie de tabla se especifica el año de publicación o creación de las diferentes normativas o registros sobre bronquiectasias.

específicos para su inhalación ampliamente utilizados (y se espera la llegada de otros tantos), pendientes de que se acumule suficiente evidencia científica que permita asentar su indicación formal en las bronquiectasias<sup>14</sup>.

Lógicamente queda mucho camino por recorrer y metas por conseguir en esta enfermedad cuya heterogeneidad en su presentación y sus frecuentes comorbilidades hacen de su manejo en ocasiones todo un reto para los profesionales que las tratan: conocer los aspectos epidemiológicos actuales, certificar su impacto sobre la enfermedad de base que las genera, avanzar en el estudio fisiopatológico y microbiológico (incluido el microbioma), indagar en los diferentes fenotipos y endotipos de pacientes para ofrecer un tratamiento más individualizado, crear herramientas sencillas, baratas y útiles que tengan en cuenta de forma simultánea criterios de gravedad (*scores* multidimensionales), impacto (calidad de vida) y actividad (biomarcadores) de la enfermedad, profundizar en el mundo de la agudizaciones, y sobre todo, avanzar en el conocimiento terapéutico. Para ello debe determinarse con claridad el coste/efectividad, tipo, posología o indicación de tratamientos comúnmente utilizados en bronquiectasias como broncodilatadores y sus combinaciones, esteroides inhalados o antibióticos, así como otros tratamientos no farmacológicos<sup>15</sup>. Ello debe pasar por el consenso de definiciones que sienten las bases para hacer comparables los estudios, empezando por la propia definición de bronquiectasias, de infección bronquial crónica, de erradicación o los criterios de gravedad radiológica o clínica, entre otros.

Durante los últimos años hemos asistido a un fuerte resurgimiento de las bronquiectasias. Esperemos que la próxima década sea la de la consolidación del conocimiento y estandarización del manejo de esta enfermedad, y que, en un tercer episodio de esta editorial, pueda exponerse que casi todos los huecos científicos que se reflejan en este escrito han sido ya cubiertos de conocimiento, en pro de la mejoría de nuestros pacientes. Trabajo, ilusión y cada vez más cooperación internacional al respecto no deberían de faltar para conseguirlo.

## Bibliografía

- Martínez-García MA. Bronquiectasias ¿todavía una enfermedad huérfana? Arch Bronconeumol. 2005;41:407-9.
- Barker AF, Bardana EJ. Bronchiectasis: Update of an orphan disease. Am Rev Respir Dis. 1988;137:969-78.
- de la Rosa D, Prados C, Quiró S. Epidemiología actual y costes de las bronquiectasias. Monogr Arch Bronconeumol. 2016;3:1-9.
- Vendrell M, de Gracia J, Oliveira C, Martínez-García MA, Girón R, Máz L, et al. Diagnóstico y tratamiento de las bronquiectasias. Arch Bronconeumol. 2008;44:629-40.
- Martínez-García MA, Máz L, Oliveira C, Girón RM, de la Rosa D, Blanco M, et al. Normativa sobre la valoración y el diagnóstico de las bronquiectasias en el adulto. Arch Bronconeumol. 2018;54:79-87.
- Martínez-García MA, Máz L, Oliveira C, Girón RM, de la Rosa D, Blanco M, et al. Normativas sobre el tratamiento de las bronquiectasias en el adulto. Arch bronconeumol. 2018;54:88-98.
- RIBRON, Registro Español Informatizado de Pacientes con Bronquiectasias. [consultado 31 May 2017]. Disponible en: <http://www.ribron.org>
- Pasteur MC, Bilton D, Hill AT. British Thoracic Society guideline for non-CF bronchiectasis. Thorax. 2010;65:i1-58.
- Polverino E, Goeminne P, McDonnell M, Aliberti S, Marshall SE, Loebinger MR, et al. European Respiratory Society guidelines for the management of adults bronchiectasis. Eur Respir J. 2017;50, 17006.29.
- EMBARC, European Multicentre Bronchiectasis Adult and Research Collaboration. [consultado 31 May 2017]. Disponible en: <http://www.bronchiectasis.eu>
- Aksamit TR, O'Donnell AE, Barker A, Olivier KN, Winthrop KL, Daniels MLA, et al. Adult bronchiectasis patients: A first look at the United States Bronchiectasis Research Registry. Chest. 2017;151:982-92.
- World Bronchiectasis Conference 2017. Milan. [consultado 31 May 2017]. Disponible en: <http://www.world-bronchiectasis-conference.org>
- Zhuo GY, He Q, Xiang-Lian L, Ya-Nan Y, Si-Te F. Prolonged treatment with macrolides in adult patients with non-cystic fibrosis bronchiectasis: Meta-analysis of randomized controlled trials. Pulm Pharmacol Ther. 2014;29:80-8.
- Yang JW, Fan LC, Lu HW, Miao XY, Mao B, Xu JF. Efficacy and safety of long-term inhaled antibiotic for patients with noncystic fibrosis bronchiectasis: A meta-analysis. Clin Respir J. 2016;10:731-9.
- Aliberti S, Masefield S, Polverino E, de Soya A, Loebinger MR, Menendez R, et al., EMBARC Study Group. Research priorities in bronchiectasis: A consensus statement from the EMBARC Clinical Research Collaboration. Eur Respir J. 2016;48:632-47.