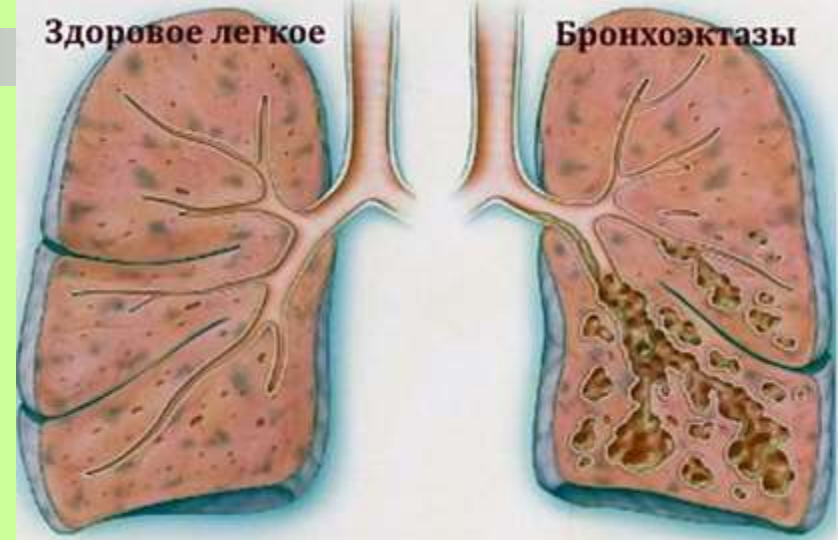


Бронхоэктазия

2020

Врач-аллерголог-иммунолог,
врач-терапевт, к.м.н.
А.Н. Латышева

Определение



Бронхоэктазия - хроническое воспалительное заболевание легких, которое клинически характеризуется рецидивирующим или постоянным (> 8 недель) кашлем с продукцией гнойной или слизисто-гнойной мокроты и рецидивирующими инфекциями дыхательных путей, а рентгенологически – стойкой дилатацией или же эктазией бронхов и нарушением их архитектоники

Расширение просвета дыхательных путей (ДП) можно наблюдать у спортсменов в период активных физических нагрузок; у больных бронхиальной астмой (БА), которые при обострении заболевания часто интенсивно используют $\beta 2$ -агонисты, и при некоторых других состояниях.

Эктазия - органическое расширение просвета бронха.

КОДЫ МКБ-10

J47.0. Бронхоэктазия. Бронхиолэктазы.

Исключены: врожденные бронхоэктазы (Q33.4), туберкулезные бронхоэктазы (текущее заболевание) (A15-A16)

- 
- 👉 Бронхоэктазия - не самостоятельное заболевание, но как синдромокомплекс встречается при большой группе заболеваний
 - 👉 Как правило, БЭ образуются в виде множественных патологических и необратимых расширений сегментарных и субсегментарных бронхов с хроническим воспалением бронхиальной стенки, зачастую с гнойной экссудацией в их просвете и склеротическими изменениями в перибронхиальных тканях.
 - В 50% случаев БЭ двусторонние, чаще локализованы в базальных сегментах нижних долей.

ПРИЧИНЫ БРОНХОЭКТАЗИИ

Инфекционные

Бактерии и вирусы:

- ☑ Hemophilus influenza
- ☑ Pseudomonas aeruginosa
- ☑ Staphylococcus aureus
- ☑ Микоплазма
- ☑ ВИЧ
- ☑ Респираторно-синцитиальный вирус
- ☑ Вирус кори, коклюша

Грибы:

- ☑ Aspergillus fumigatus

Микобактерии:

- ☑ туберкулеза
- ☑ Атипичные

Неинфекционные

Эндоbronхиальная обструкция:

- ☑ увеличенный лимфатический узел
- ☑ карциноидная опухоль
- ☑ Жиларная лимфаденопатия (синдром правой средней доли: внешняя компрессия от постинфекционной аденопатии)
- ☑ Поствоспалительный фиброз

Аспирация:

- ☑ ЭРБ
- ☑ аспирация инородного тела
- ☑ хронический синусит

Системные:

- ☑ целиакия
- ☑ синдром желтых ногтей

Болезни легких

- ☑ БА
- ☑ бронхомаляция
- ☑ ХОБЛ (регистрируется в 50% средней и тяжелой)
- ☑ диффузный панбронхиолит
- ☑ идиопатический легочный фиброз

Измененный иммунный ответ

- ☑ Аллергический бронхолегочный аспергиллез
- ☑ гиперчувствительный пневмонит

Врожденные

Врожденные/генетические

- ☑ синдром Мунье-Куна
- ☑ синдром Уильямса– Кэмпбелла
- ☑ синдром Марфана
- ☑ рецедивирующий полихондрит
- ☑ цилиарная дискинезия (синдром Картагенера)
- ☑ гипогаммаглобулинемия
- ☑ дефицит $\alpha 1$ -антитрипсина
- ☑ кистозный фиброз
- ☑ синдром Юинга

Воспалительные заболевания:

- ☑ язвенный колит
- ☑ ревматоидный артрит
- ☑ синдром Шегрена

Патогенез

для развития БЭ необходимы два условия: 1) воспалительная реакция с локализацией в стенке бронха; 2) нарушение дренажной функции бронха, его обструкция и снижение функциональной активности механизмов защиты.

- В основе БЭ лежит несколько механизмов, которые приводят к развитию тракционных, дилатационных Б.Э.
- Другим механизмом развития БЭ является ослабление эластической тяги стенки бронха.
- Легкие находятся в расправленном состоянии за счет отрицательного внутриплеврального давления и наличия хрящевых колец трахеи, крупных и средних бронхов. Фиброзные изменения легочной ткани, которые можно наблюдать при таких заболеваниях, как саркоидоз, интерстициальные пневмонии и другие, приводят к фиксированной тракции бронхов.
- Пульсационная дилатация бронхов в большей степени связана с инфекционными рецидивирующими процессами в Д.П. Типичным примером может служить развитие этого типа БЭ при аспергиллезе.
- Третий механизм связывают с ослаблением эластической тяги просвета Д.П. Чаще всего этот тип БЭ развивается при перенесенном инфекционном заболевании бронхолегочной системы. Снижение эластической тяги ДП встречается также при некоторых наследственных формах заболеваний, для которых одним из характерных признаков является развитие Б.Э.

Патогенез

Порочный круг воспалительного процесса, которому в патогенезе БЭ придается центральная роль

ДП непосредственно соприкасаются с окружающей средой; эволюционно развилась система защиты ДП от проникновения в организм человека вирусов, бактерий, грибов и их ассоциаций. Механизмы защиты включают макрофаги, дендритные клетки, нейтрофилы, функция которых состоит в том, чтобы поддерживать иммунную защиту легких. Другими механизмами защиты являются кашлевой рефлекс, мукоцилиарный транспорт, а также антимикробные пептиды, такие как лизоцим, дефензины, лейкоцитарный ингибитор протеиназ, секреторный IgA и Т-эффекторные лимфоциты.

Определенную патогенетическую роль в развитии БЭ играют формирование в просвете ДП вязкого секрета и нарушение механизмов его клиренса. Этот механизм может играть центральную роль при колонизации на поверхности слизистой оболочки (СО) бронхов таких патогенов, как *Aspergillus*, *Pseudomonas aeruginosa*. В просвете бронха депонируются клетки воспаления: нейтрофилы, лимфоциты, мононуклеары. Колонизация микроорганизмами коррелирует с такими биологическими маркерами, как интерлейкин-8, интерлейкин-1 β , фактор некроза опухоли; на системный характер воспалительной реакции указывает повышение секреции Е-селектина, молекул адгезии. В конечном счете трансмуральный воспалительный процесс приводит к нарушению анатомической архитектуры стенки бронха.

Патогенез

При МВ и первичной цилиарной дискинезии (ПЦД) основным патогенетическим звеном развития БЭ является скопление вязкого воспалительного секрета в просвете ДП и нарушение механизмов его эскалации. Разрушение стенки бронха происходит под воздействием высокой протеолитической активности нейтрофильной эластазы и металлопротеиназ.

В стенке бронха могут образовываться микроабсцессы, которые заселяются патогенными микроорганизмами. В воспалительных очагах создаются благоприятные условия для дальнейшего роста микроорганизмов, так как нарушаются их опсонизация и выведение продуктов фагоцитоза из воспаленных участков стенки бронха. Некротические нейтрофилы высвобождают в большом количестве ДНК, которая влияет на вязкость бронхиального секрета. Данный механизм играет ключевую роль в развитии БЭ при МВ.

Эффероцитоз — процесс фагоцитоза нейтрофилами апоптотических клеток. Он реализуется через фосфатидилсерин клеток в цикле апоптоза и рецепторов фосфатидилсерина на поверхности макрофагов. Однако у больных БЭ эти механизмы ингибируются нейтрофильной эластазой, разрушающей фосфатидилсерин. Таким образом, осуществляется более глубокий процесс воспалительного повреждения стенки бронха.

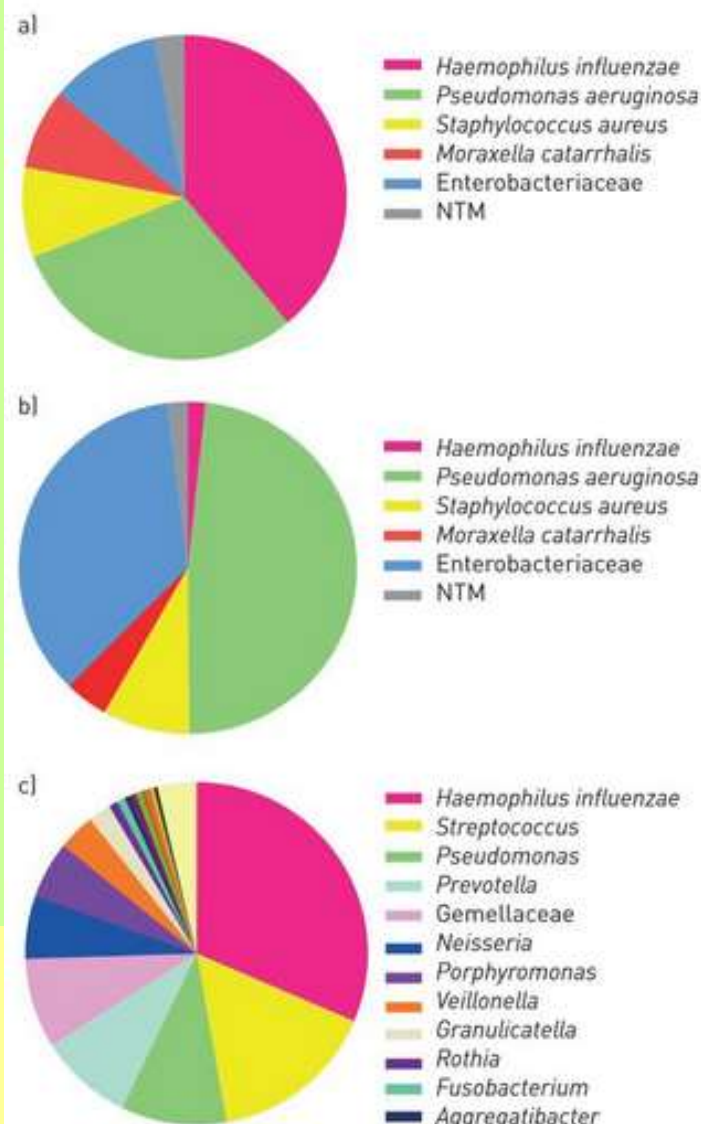
Микробиология

- ✍ у В последние годы пристальное внимание уделяется исследованию микробиоты дыхательных путей
- ✍ Наиболее часто встречающимися микроорганизмами при БЭ являются *H. influenzae*, *Aspergillus*, *P. aeruginosa*, *Streptococcus pneumoniae*.
- ✍ До сих пор четко не определена роль грибов, вирусов и нетуберкулезных микобактерий (НТБ) при БЭ
- ✍ Из грибов наиболее часто определяются: *Aspergillus*, *Cryptococcus*, *A. Clavispora*, *A. Fumigatus*, *A. terreus*
- ✍ Вирусы при БЭ выявляются, в том числе вне обострения и, вероятно, играют определенную роль в развитии обострений (грипп А и В, аденовирус, парагрипп, риновирус и человеческий Т-лимфотропный вирус)

Возбудители, культивируемые из мокроты у больных бронхоэктазией

Частота определения	Возбудитель
Часто	✓Пневмококк ✓Haemophilus influenzae ✓Moraxella catarrhalis ✓Золотистый стафилококк (MSSA или MRSA) ✓кишечная палочка ✓Pseudomonas
Реже	✓Нетуберкулезные микобактерии ✓Микобактерии туберкулеза ✓Грибы - аспергиллы

Микробиология бронхоэктазов



MRSA = метициллин-резистентный золотистый стафилококк ;
MSSA = метициллин-чувствительный золотистый стафилококк



Классификация БЭ

По форме:

- Цилиндрические - имеют форму цилиндра; они наиболее часто диагностируются в клинической практике
- Веретенообразные
- Мешотчатые
- Варикозные - характеризуются чередованием участков расширенного и суженного просвета бронхов.
- Кистоподобные (кистозная дегенерация бронхиального дерева).

По наличию ателектаза легкого:

- без ателектаза;
- с ателектазом.

Классификация БЭ

В зависимости от проявлений БЭ и механизмов их образования:

Ателектатические БЭ: развиваются в зоне обширных ателектазов легочной ткани.

Атрофические БЭ развиваются в зоне атрофически измененной и истонченной стенки бронха.

Врожденные БЭ образуются в период развития плода; они локализируются в нижних отделах легких и часто сочетаются с аномалиями развития респираторной системы.

Гипертрофические БЭ характеризуются гипертрофией гладких мышц бронхов и увеличением толщины их стенок.

Деструктивные, или мешотчатые, БЭ возникают при гнойном воспалительном процессе в ДП

Острые БЭ развиваются в период гнойно-деструктивных заболеваний легких (некротическая пневмония, абсцесс и другие гнойные заболевания легких).

Диспластические БЭ проявляются в 1-й год жизни ребенка и возникают вследствие неполноценного развития хрящевой ткани. Подобный тип БЭ часто развивается при бронхолегочной дисплазии детей, родившихся с низкой массой тела.

Постбронхитические БЭ развиваются у больных в период обострения хронического бронхита. Патогенез данного типа БЭ связывают с дистрофическими изменениями стенки бронха.

Постстенотические БЭ возникают при стенозе бронха, в дистальном отделе которого скапливается воспалительный секрет. Высокая протеолитическая активность воспалительного экссудата служит причиной деструкции стенки бронха.

Ретенционные БЭ, типичным представителем которого является БЭ при муковисцидозе (МВ); тонус бронха снижен, в его просвете скапливается густой вязкий секрет.

Сухие БЭ характеризуются тем, что в их просвете отсутствует воспалительный секрет, но при этой форме бронхоэктазии часто возникает кровохарканье, а в более тяжелых случаях — легочное кровотечение, что служит причиной выделения их в отдельную форму.

Тракционные БЭ возникают на фоне фиброза легочной ткани и характеризуются утолщением стенки бронха, расширением их просвета и смещением сосудистого пучка.



Классификация БЭ

По стадии заболевания:

- I (начальная);
- II (нагноения бронхоэктазов);
- III (деструкции).

По клиническому течению:

- фаза обострения;
- фаза ремиссии.

По форме течения:

- интермиттирующее течение;
- осложненное течение (легочное кровотечение, спонтанный пневмоторакс, эмпиема плевры, абсцесс легкого, цирроз легкого, сепсис, язва желудка и ДПК, амилоидоз).

Перечень диагностических мероприятий

Алгоритм диагностики.

1. Сбор анамнеза

2. Лабораторно:

- Общий анализ крови

- Микробиологическое исследование мокроты

!!! Необходимо всегда исключать роль туберкулеза и НТМ, а также роль грибковой колонизации БЭ

- Тест на содержание хлоридов в потовой жидкости (скрининговый метод диагностики муковисцидоза)

- Генотипирование/определение α 1-антитрипсина

- Определение иммуноглобулинов и их подклассов для исключения роли иммунодефицитных состояний в патогенезе БЭ.

- Определение оксида азота в выдыхаемом воздухе.

Перечень диагностических мероприятий

3. Исследования для выявления причинных заболеваний

Исследование функции внешнего дыхания с бронходилатационным тестом (БА, ХОБЛ)

КТ назальных синусов (гаймориты, фронтиты)

Пищеводная манометрия (рефлюкс-эзофагит при развитии аспирационных пневмоний и в последующем БЭ)

Ревматоидный фактор, антитела к циклическому цитруллинированному пептиду, SSA/Ro, SSB/Lb, HLA-B27, Schirmer test (исключение ревматических заболеваний, как ревматоидный полиартрит, системная красная волчанка, синдром Шегрена и др.)

Тестирование для выявления ВИЧ, паразитарных заболеваний

4. Рентгенография и КТБР органов грудной клетки

5. Диагностическая бронхоскопия

.

Диагностика

Перечень диагностических мероприятий

Амбулаторный уровень	Стационар
Основные (обязательные) диагностические обследования:	
• сбор жалоб и анамнеза; • физикальное обследование; • общий анализ крови; • Рентгенография органов грудной клетки.	• общий анализ крови; • бактериологическое исследование мокроты; • спирография; • рентгенография грудной клетки в двух проекциях; • ЭКГ; • лечебно-диагностическая бронхоскопия; • бактериологическое исследование бронхиального смыва;
Дополнительные диагностические обследования:	
• спирография; • бактериологическое исследование мокроты	• Биохимический анализ крови (определение уровня общего белка, калия, натрия, АЛТ, АСТ, железа, креатинина, остаточного азота, глюкозы); • КТ органов грудной клетки (резистентность к проводимой терапии); • ОАМ

Минимальный перечень обследования при направлении на плановую госпитализацию: ОАК; Рентгенография органов грудной клетки.

Анамнез и основные клинические проявления

В анамнезе:

- **хронический кашель** (90-98%) с характерной регулярностью по утрам при пробуждении и вечером при отходе ко сну
- **мокрота** (78%) (как правило, слизистая, но может носить и гнойный, слизисто-гнойный характер, без запаха, при обострении – с гнилостным запахом)
- **прогрессирующая одышка** (62-72%)
- **кровохарканье** (56-92%),
- **рецидивирующая плевритная боль** (20-46%) (вторичная по отношению к кашлю)
- потеря веса
- ощущение нехватки сил (усталость)
- редко: хронический синусит
- повторяющиеся легочные инфекции, требующие назначения антибиотиков в течение последних нескольких лет
- внимание уделяется детским инфекционным заболеваниям: кори, коклюшу и др.
- Уточняется наличие эпизодов частых обострений бронхита или повторных пневмоний.
- Выявляются сопутствующие заболевания (БА, ХОБЛ, ГЭРБ и т.д.)



Часто пациенты диагностируются только через несколько лет проявлений, когда хронический кашель или кровохарканье становятся уже изнурительными

■ По мнению экспертов Британского торакального общества, у взрослых бронхоэктазы следует исключать в следующих случаях:

Персистирующий продуктивный кашель, особенно при наличии любого из следующих факторов:

- появление кашля в молодом возрасте,
- сохранение симптомов в течение многих лет,
- отсутствие курения,
- ежедневное выделение большого количества гнойной мокроты,
- кровохарканье,
- колонизация мокроты *Pseudomonas aeruginosa*

У детей предполагать бронхоэктазы необходимо в следующих случаях:

- Хронический продуктивный кашель, особенно сохраняющийся после ОРВИ или сочетающийся с обнаружением бактерий при посеве мокроты.
- Бронхиальная астма, не отвечающая на лечение.
- Наличие в мокроте *Staphylococcus aureus*, *Haemophilus influenzae*, *Pseudomonas aeruginosa*, нетуберкулезных микобактерий или *Burkholderia cepacia* в сочетании с хроническими симптомами со стороны дыхательных путей.
- Тяжелая пневмония, особенно при неполном разрешении клинических симптомов или рентгенологических изменений.
- Повторные пневмонии
- Коклюшеподобное заболевание, сохраняющееся более 6 мес.
- Локальная хроническая обструкция дыхательных путей.
- Необъяснимое кровохарканье.
- Симптомы со стороны ДП в сочетании с любыми клиническими признаками муковисцидоза, иммунодефицита или первичного нарушения цилиарной функции.

Физикальные данные



Данные физикального осмотра не являются патогномоничными

Общий осмотр:

- цианоз
- снижение веса
- дурной запах изо рта
- деформация грудной клетки (бочкообразная) при длительном течении БЭ

Перкуторно

- умеренный тимпанит, обусловленный наличием сопутствующей эмфиземы легких.

Аускультация легких:

- Дыхание над пораженным участком легкого жесткое, с бронхиальным оттенком,
- реже - ослабленное
- разнокалиберные звучные влажные хрипы преимущественно в нижних отделах легких.
- крепитирующие хрипы в легких (75%, обычно би-базальные).
- одышка
- признаки хронической гипоксии: ногти в форме «часовых стёкол», деформация пальцев в виде «барабанных палочек»;

Особенности обострения бронхоэктазии:

изменение выработки мокроты, мокрота с гнилостным запахом, кровохарканье, усиление одышки, усиление кашля, повышение температуры, одышка и снижение легочной функции.





Лабораторные исследования:

ОАК:

- лейкоцитоз,
- нейтрофилез,
- ускорение СОЭ при присоединении бактериальной инфекции,
- снижение гемоглобина, анемия свидетельствует о возможном кровохарканье
- гиперэозинофилия возможна при грибковом поражении ДП и БЭ (может определяться и при исследовании жидкости БАЛ)

Исследование мокроты:

при бактериологическом исследовании выявляют возбудителя заболевания (*H.influenzae*, *Streptococcus pneumoniae*, *Staphylococcus aureus*, анаэробы, грибы и др.).

- 
- ✍ у пациентов с *гемофильным* доминирующим микробиомом реже обострения
 - ✍ у пациентов с *Псевдомонадой*- или *Вейлонеллой*- доминирующим профилем микробиома - повышенная частота обострений в целом
 - ✍ пациенты с инфекциями *P.aeruginosa* имеют более неблагоприятные клинические исходы, включая более частые обострения, снижение функции легких , более высокую потребность в антибактериальной терапии и большую продукцию мокроты
 - ✍ *Pseudomonas* - или *Haemophilus*-доминирующие микробиомы связаны со значительно сниженной функцией легких по сравнению с другими профилями микробиома (ОФВ1 56,8%, 69,9% и 73,1% соответственно)
 - ✍ До сих пор четко не определена роль грибов, вирусов и нетуберкулезных микобактерий (НТБ) при бронхоэктазии
 - ✍ Из грибов наиболее часто определяются: *Aspergillus Cryptococcus*, *A. Clavispora*, *A. Fumigatus*, *A. terreus*
 - ✍ Вирусы при БЭ выявляются, в том числе вне обострения и, вероятно, играют определенную роль в развитии обострений (грипп А и В, аденовирус, парагрипп, риновирус и человеческий Т-лимфотропный вирус)

Тест на содержание хлоридов в потовой жидкости

Рекомендовано выполнять исследование для исключения муковисцидоза

Больным младше 40 лет

с рецидивирующей респираторной инфекцией

Pseudomonas aeruginosa или *Staphylococcus aureus*

либо преимущественной локализацией бронхоэктазии в верхних долях легких

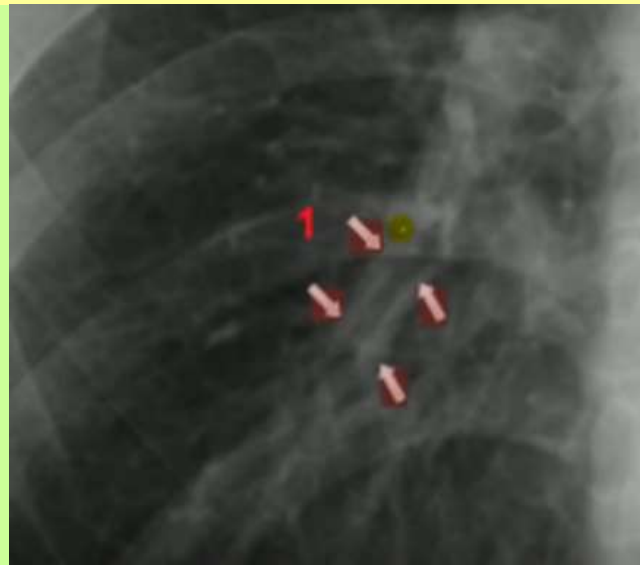
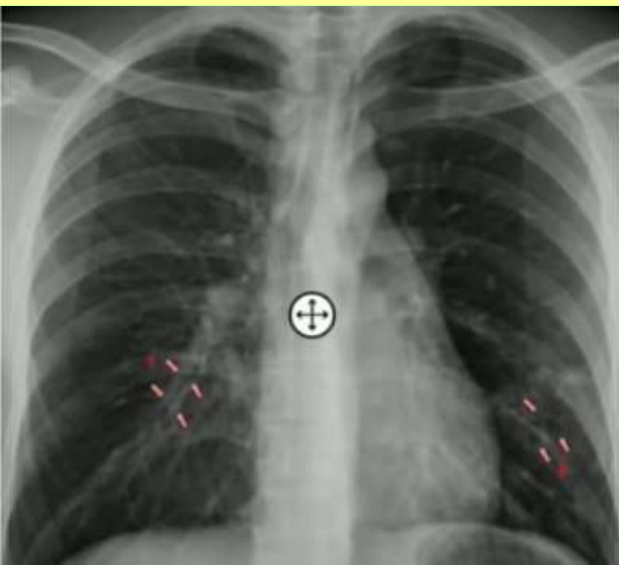
Исследование функции внешнего дыхания с бронходилятационным тестом

Выявляется:

- снижение ОФВ1
- увеличение остаточного объема

Рентгенография

- Деформация и усиление легочного рисунка за счет перибронхиальных фиброзных и воспалительных изменений;
- петлистый легочный рисунок в области базальных сегментов легких.
- Тонкостенные кольцевидные тени (полости), иногда с уровнем жидкости.
- Повышение прозрачности (эмфизема) неповрежденных сегментов
- Симптом «ампутации» корня легкого
- изменение положения головки корня левого легкого в результате объемного уменьшения нижней доли, разжижения легочного рисунка верхней доли как проявления компенсаторной эмфиземы, смещения органов средостения влево в результате гиповентиляции нижней доли левого легкого (непрямые признаки БЭ при их локализации в нижней доле левого легкого)
- Сопутствующий фиброз плевры в очаге поражения.
- Иногда — экссудативный плеврит.



Компьютерная томография высокого разрешения

■ **Варикозные БЭ** -
неравномерное расширение
bronхов.

Бронхи напоминают варикозные
вены.

Дилатация просвета
характеризуется чередующимися
областями дилатации и сужения
просвета, создающими бусинки, и
утолщение стенки нерегулярно.
Варикозные бронхоэктазии являются
промежуточным этапом перед
развитием сильно расширенных
кистозных дыхательных путей

■ **Синдром «перстня»** (кольцо –
просвет бронха, «камень»-сосуд) -
двойное превышение ширины
бронха над сосудом, что указывает
на дилатацию

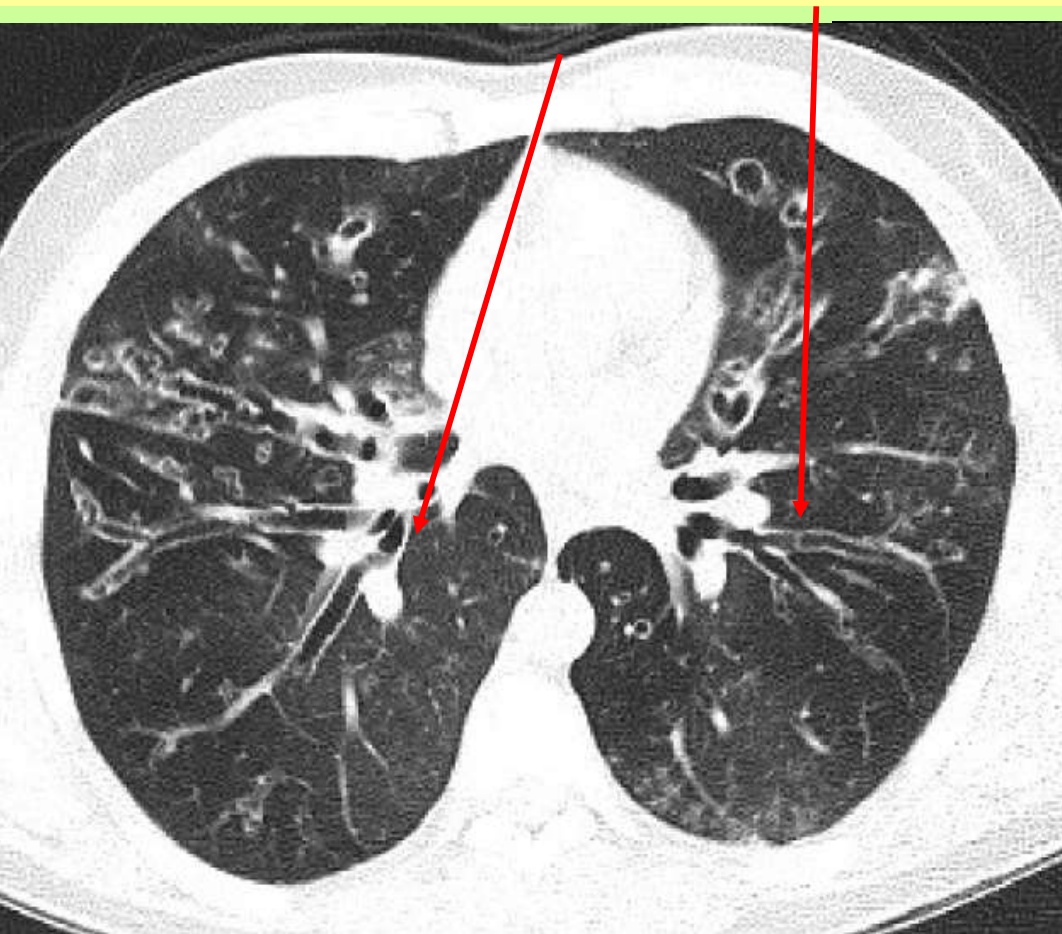
Бронхоэктазы - Radiology Study



Компьютерная томография высокого разрешения



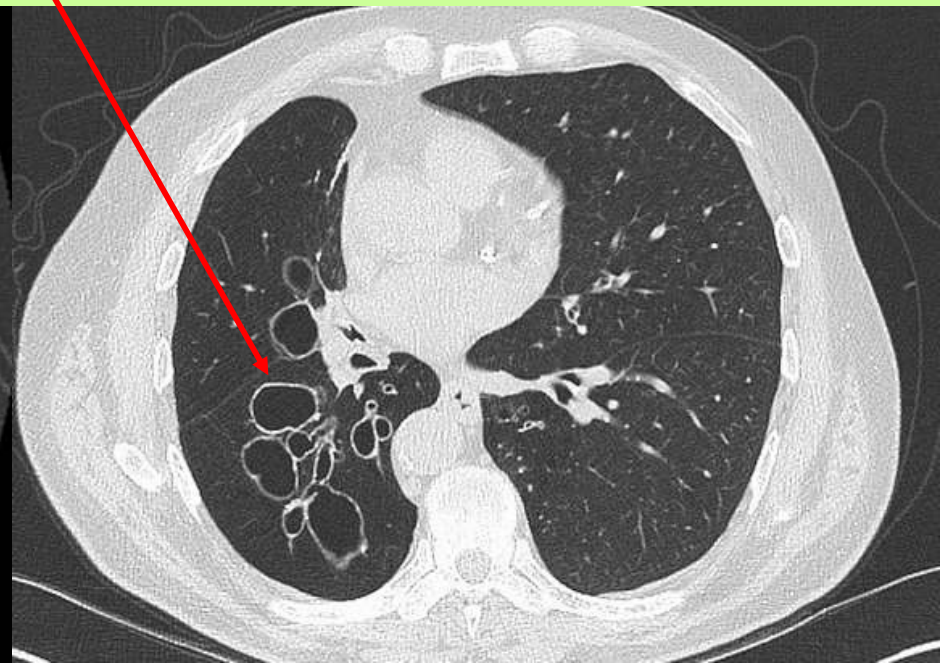
- **Цилиндрические БЭ** (синдром «трамвайного пути»): отсутствие сужения бронха по направлению к периферии



Компьютерная томография высокого разрешения

- Кистозные БЭ: группа тонкостенных кистозных пространств

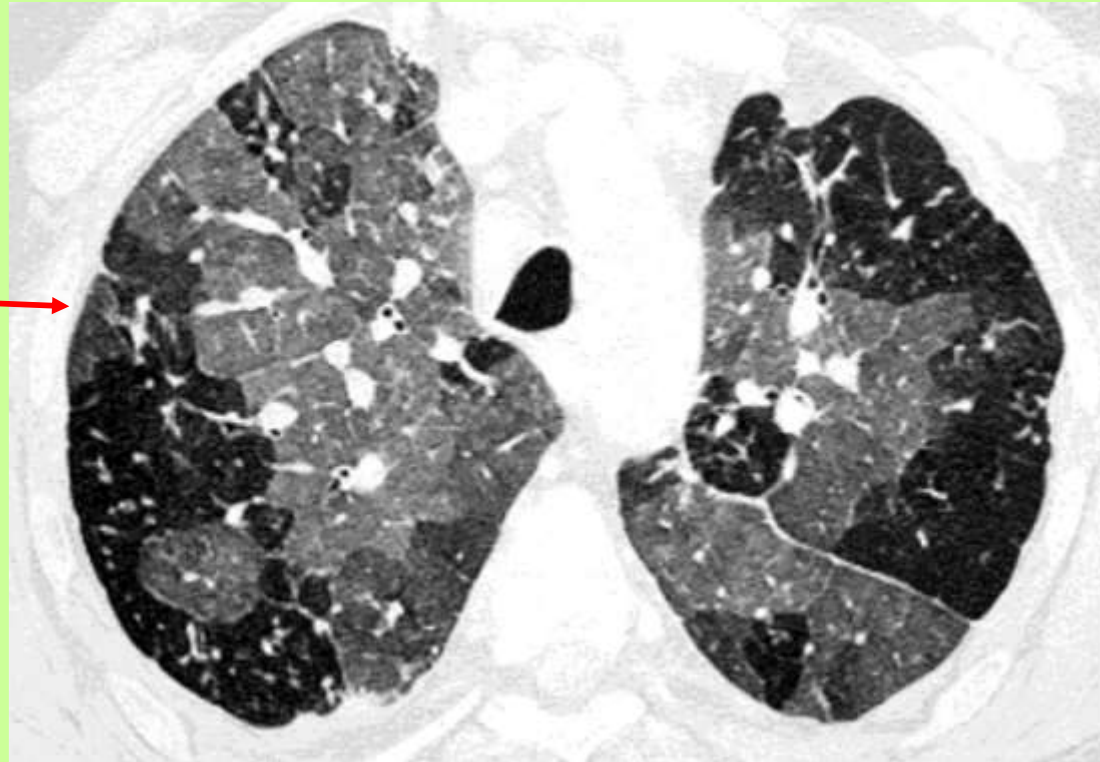
Бронхоэктазы - Radiology Study



Компьютерная томография высокого разрешения

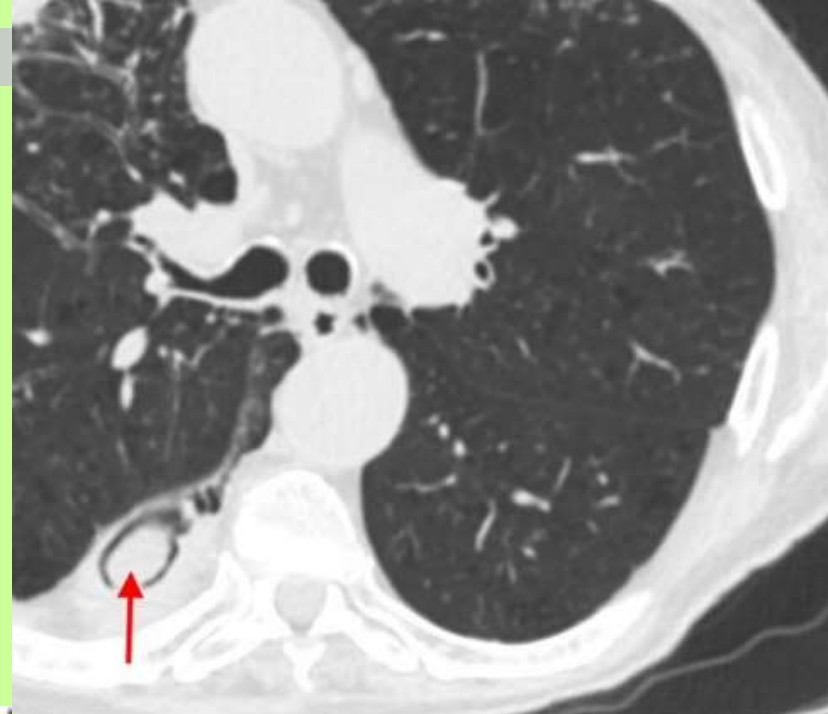
- **Мозаичная плотность:** неоднородной плотности легочная ткань в виде чередования участков повышенной и пониженной плотности

- **Расширенные бронхиальные артерии:** лучше всего демонстрируются после введения внутривенного контраста. Эти извилистые сосуды простираются вдоль центральных дыхательных путей к хиле. Именно эти сосуды часто ответственны за кровохарканье.



Компьютерная томография высокого разрешения

- визуализация бронхов в пределах 1 см от реберной плевры
- Другие признаки:
- Компрессионный ателектаз
- Образование мицетомы (грибной шарик): *Aspergillus fumigatus* - это гриб, который может заселять расширенные дыхательные пути или буллы / полости. Это важная причина кровохарканья.



Эндотипирование пациентов

- Эндотипирование проводится для:
- определить пригодность пациента для терапевтических клинических испытаний
- поиска индивидуальных подходов к лечению.
- три воспалительных эндотипа, основанные на оценке Протеомный анализ мокроты и сыворотки пациентов:
- нейтрофилия дыхательных путей, системное воспаление (более тяжелое течение)
- эозинофильное
- и эпителиальное воспаление

Принципы ведения пациентов

!!! Бронхоэктазия поддается лечению, но редко излечима.

- выявление и лечение патологии, послужившей ее причиной
- Улучшение или сохранение функции легких
- Снижение частоты обострений
- Улучшение качества жизни путем уменьшения постоянных симптомов и профилактики обострений

!!! Ключевую роль в лечении больных с бронхоэктазами играет улучшение эвакуации мокроты с помощью физических методов (мануальные техники, постуральный дренаж и др.) и медикаментозных средств



Принципы лечения

- Ингаляционные гиперосмолярные растворы и муколитики
- Антибактериальная терапия, в том числе ингаляционные антибиотики
- Ингаляционные бронхолитики
- Оперативное лечение
- Физиотерапия
- Дренаж дыхательных путей. Все больные БЭ должны получать рекомендации по лечебной физкультуре (ЛФК)
- Вакцинация



Для оценки тяжести бронхоэктазии и смертности были разработаны две шкалы:

- индекс тяжести бронхоэктазии (ИТБ, Bronchiectasis Severity Index – BSI)
- FACED

Обе шкалы включают возраст пациента, объем форсированного выдоха за 1-ю секунду (ОФВ1), одышку, хроническую колонизацию *Pseudomonas* и рентгенологические особенности.

Несмотря на имеющиеся ограничения, обе шкалы подходят для прогнозирования летальности.

Кроме того, ИТБ включает предикторы госпитализации и риска смертности, которые могут помочь при выборе тактики лечения



Индекс тяжести бронхоэктазов (Bronchiectasis Severity Index – BSI)

В 2014 году европейские эксперты предложили индекс тяжести бронхоэктазов (Bronchiectasis Severity Index – BSI), который позволяет выделить больных с наиболее высоким риском осложнений на основании возраста пациента, показателей вентиляционной способности легких, количества обострений, колонизации *P. aeruginosa* и др.

Он-лайн калькулятор ИТБ

<http://www.bronchiectasisseverity.com/15-2/>

Age

< 50

BMI

< 18.5

% FEV1 Predicted

> 80%

Previous Hospital Admission

No

Has the patient been hospitalised with a severe exacerbation in the past 2 years?

Number of exacerbations in previous year

0

MRC Breathlessness Score

1 - 3

MRC Breathlessness Score

- 1 - Not troubled by breathlessness except on strenuous exercise
- 2 - Short of breath when hurrying or walking up a slight hill
- 3 - Walks slower than contemporaries on level ground because of breathlessness, or has to stop for breath when walking at own pace
- 4 - Stops due to breathlessness after walking 100m
- 5 - House bound due to breathlessness, or breathless on dressing or undressing.

Pseudomonas Colonisation

No

Chronic colonisation is defined by the isolation of pseudomonas aeruginosa in sputum culture on 2 or more occasions, at least 3 months apart in a 1 year period

Colonisation with other organisms

No

Chronic colonisation is defined by the isolation of potentially pathogenic bacteria in sputum culture on 2 or more occasions, at least 3 months apart in a 1 year period.

Radiological Severity

< 3 lobes invo

Bronchiectasis Severity Score

2

0-4

Mild Bronchiectasis

1 year outcomes: 0 - 2.8 % mortality rate, 0 - 3.4 % hospitalisation rate

4 year outcomes: 0 - 5.3 % mortality rate, 0 - 9.2 % hospitalisation rate

Disclaimer

Estimated mortality and hospitalisation rates are derived from 5 European bronchiectasis cohorts as described by Chalmers et al. Estimates are for reference only and clinicians should validate the score in their own clinical setting. Calculations should not be used alone to guide clinical care and are not a substitute for clinical judgement.

Он-лайн калькулятор ИТБ

<http://www.bronchiectasisseverity.com/15-2/>

Возраст

< 50

BMI

< 18.5

% FEV1 Predicted

> 80%

Предыдущая госпитализация

No

Пациент был госпитализирован с тяжелым обострением за последние 2 года?

Количество обострений в предыдущем году

0

MRC Оценка дыхания

1 - 3

Pseudomonas Colonisation

No

Хроническая колонизация определяется выделением pseudomonas aeruginosa в культуре мокроты 2 и более раза, с интервалом не менее 3 мес в течение 1 года.

Colonisation with other organisms

No

Хроническая колонизация выделением потенциально патогенных бактерий в культуре мокроты 2 и более раза, с интервалом не менее 3 мес в течение 1 года.

Радиологическая тяжесть

< 3 lobes invo

<3 долей / ≥3 долей / Кистозные БЭ

Оценка тяжести бронхоэктазии

2

0-4 Легкая БЭ

За 1 год: смертность 0 - 2,8%, госпитализации 0 - 3,4%

За 4 года: смертность 0 - 5,3%, госпитализации 0 - 9,2%

5 - 8 Умеренная БЭ

За 1 год: смертность от 0,8 до 4,8%, госпитализация от 1,0 до 7,2%

За 4 года: смертность 4%-11,3%, госпитализации 9,9-19,4%

9 + тяжелая бронхоэктазия

За 1 год: смертность 7,6- 10,5%, госпитализация 16,7-52,6%

За 4 года: смертность 9,9 - 29,2%, госпитализации 41,2 - 80,4%

1 - Не беспокоит одышка, за исключением физ. упражнений

2 - одышка при спешке или подъеме по небольшому холму

3 - из-за одышки ходит медленнее, чем современники, или вынужден останавливаться на вдох

4 - останавливается из-за одышки после ходьбы 100 м

5 - не выходит из дома из-за одышки или одышка при одевании или раздевании.

Муколитическая терапия

- Бронхоэктазия сопровождается изменением реологических свойств мокроты:
- В бронхиальном секрете увеличивается количество муцина и снижается концентрация ионов хлора и натрия, что приводит к увеличению вязкости и адгезии слизи к дыхательным путям, а также снижает двигательную активность реснитчатого эпителия, способствуя еще большему сгущению слизи.
- Характерным признаком бронхоэктатической болезни является неспособность мукоцилиарной системы очищать дыхательные пути. Как следствие – накопление слизи, бактериальная колонизация с частыми рецидивами инфекции и увеличение частоты осложнений.

Муколитическая терапия

- Муколитические препараты рекомендованы при затрудненном откашливании мокроты
- Мукоактивная терапия используется как при обострениях, так и при стабильном течении БЭ
- Показано применение пероральных и ингаляционных препаратов, которые уменьшают вязкость мокроты, способствуют отхаркиванию и тем самым, теоретически, сокращают продолжительность и частоту обострений, уменьшают симптомы
- НЕ рекомендовано лечение рекомбинантной человеческой ДНКазой (препаратом, который используется для разжижения мокроты в легких и обычно применяется у людей с муковисцидозом), поскольку результаты исследований показали, что в этих случаях она не действует.

Муколитическая терапия

Британские клинические рекомендации по лечению бронхоэктазов:

- Пульмозим не рекомендуется для рутинного использования при бронхоэктатической болезни.
- Муколитики (N-ацетилцистеин, карбоцистеин) широко используются у пациентов с бронхоэктазами, однако плацебоконтролируемые рандомизированные исследования эффективности этих препаратов при БЭ не проводились.
- Место маннитола в схеме терапии больных с бронхоэктазами до сих пор не определено. Кроме того, в России этот препарат не используется.
- Согласно данным исследований, по сравнению с плацебо бромгексин 30 мг улучшает отхождение мокроты, уменьшает кашель, но функцию легких не улучшает.
- гипертонический раствор NaCl улучшает отхождение мокроты, уменьшает ее вязкость



Муколитическая терапия

7%-ный гипертонический раствор

➤ Демонстрирует максимальный эффект

Характеризуется наибольшей доказательной базой:

➤ улучшает отхождение мокроты,

➤ снижает вязкость мокроты

➤ улучшает функцию легких,

➤ снижает частоту обострений

➤ повышает приверженность больных терапии

➤ При регулярном применении, начиная с самых ранних этапов заболевания, помогает предотвратить развитие инфекций и увеличить продолжительность жизни пациентов с БЭ

Назначение:

Ингаляции 7% р-р NaCl по 4,5 мл 2 раза в день

Однако некоторым известным ограничением постоянного лечения 7% р-ра NaCl является развитие побочных эффектов, связанных с раздражающим действием соли, таких как увеличение кашля и бронхоспазм, а также ощущение неприятного соленого вкуса раствора.

Муколитическая терапия Гианеб



- Гианеб выпускается в виде раствора для ингаляций во флаконах для однократного применения, содержащего 7% натрия хлорид и 0,1 % натрия гиалуронат.
- Гиалуроновая кислота - компонент в составе Гианеба, обладает способностью связывать большое количество молекул воды и удерживать их в межфибрилярном пространстве, участвует в защитных механизмах, стимулируя движения ресничек, защищает ткань легких от пагубного воздействия ферментов
- Ингаляции раствора Гианеб® ускоряют отхождение вязкого секрета (мокроты) в дыхательных путях благодаря осмотическому механизму

Назначение:

Ингаляции Гианеба по 5 мл 2 раза в день



Антибактериальная терапия



Антибактериальная терапия Обострения БЭ

Обострение БЭ - усиление кашля, увеличение объема мокроты или изменение ее вязкости, увеличение гнойности мокроты с нарастанием или без нарастания хрипов, усиление одышки и появление\усиление кровохарканья и/или общего недомогания

Признаки обострения БЭ, требующие назначения антибиотиков:

- увеличение объема мокроты
- увеличение гнойности мокроты
- усиление кашля, хрипов
- системные расстройства.

Обострения бронхоэктазов могут быть вызваны целым рядом бактерий, вирусов и факторов окружающей среды, что затрудняет определение роли микробиома в обострениях

- Из культуральных исследований известно , что бактериальная нагрузка играет важную роль в воспалении легких и реакции на лечение
- Изменения микробиома при обострении носят гетерогенный характер.
- наблюдается статистически значимое увеличения бактериальной нагрузки во время обострения по сравнению с исходным уровнем
- существуют некоторые, пока еще не идентифицированные, подтипы обострений, связанные с не связанные с участием микробиома в обострении

Лечение обострения

При подозрении на обострение первым шагом должна быть оценка показателей жизненно важных функций:

- пульсоксиметрия,
- частота пульса,
- частота дыхания,
- температура
- артериальное давление

Необходимо параллельно проводить лечение сопутствующих заболеваний легких (астма и ХОБЛ и др.), в соответствии с конкретными рекомендациями и по заболеванию

Обязательна оценка наличия сепсиса или респираторного дистресс-синдрома и своевременная терапия каждого состояния

Антибактериальная терапия

Кратковременная терапия

- Рекомендуемая продолжительность антибактериальной терапии обострений БЭ составляет 14 дней
- Иногда необходимо принимать антибиотики регулярно — каждый день или каждые несколько дней, чтобы контролировать инфекцию.
- У пациентов с легким бронхоэктазией может быть достаточно коротких курсов (обычно 7–10 дней).
- Требуется больше научно обоснованных данных клинической практики для выбора антибиотика и определения продолжительности антибактериальной терапии.
- Там, где это возможно, необходимо проведение посева мокроты с определением чувствительности до начала приема антибиотиков.
- Возможно эмпирическое назначение антибиотиков, пока не готовы результаты исследования мокроты на культуру

Показания к парентеральной антибактериальной терапии:

- неэффективности пероральной терапии,
- госпитализация
- выявлении устойчивых бактерий *in vitro*.

Контроль инфекции

Выбор антибиотика должен в первую очередь основываться на результатах культивирования и чувствительности.

Возбудитель не установлен:

Levofloxacin

Moxifloxacin

Данные о резистентности возбудителей отсутствуют

- Амoxicillin по 500 мг 3 раза в день
- +Макролиды

При легком течении, когда возбудитель не определен:

амоксциллин, ко-амоксиклав или макролиды в течение 2 недель орально

H. influenza - амоксциллин 1 г *2 раза в день в течение 2 недель перорально

Pseudomonas aeruginosa - ципрофлоксацин 750 мг 2 раза в день (при

осторожном применении у пожилых людей) в течение 2-недель

При среднетяжелом и тяжелом течении:

- могут быть показаны парентеральные антибиотики
- аминогликозид (гентамицин, тобрамицин) и антипсевдомональный синтетический пенициллин, цефалоспорин третьего поколения или фторхинолон в течение 2 недель
- колистин ингаляционно в течение 3 месяцев или ингаляционно колистин в течение 3 месяцев + дополнительно 4 недели перорального введения ципрофлоксацина.
- Поддерживающая терапия прерывистыми антибиотиками обычно не используется у пациентов с бронхоэктазией без МВ

Рекомендованная антибактериальная терапия, в зависимости от возбудителя

Организм	Рекомендуемое лечение первой линии	Продолжительность лечения (дни)	Рекомендуемое лечение второй линии	Продолжительность лечения (дни)
<i>Пневмококк</i>	Амоксициллин 500 мг *3 р\д	14	Доксициклин 100 мг в сутки	14
<i>H. influenzae</i> - бета-лактамаз отр	Амоксициллин 500 мг *3 р\д или амоксициллин 1г *3 р\д или амоксициллин 3г *2 р\д	14	Доксициклин 100 мг *2 р\д или цiproфлоксацин 500 или 750 мг *2 р\д или цефтриаксон 2г *1 р\д в/в	14
<i>H. influenzae</i> - бета-лактамаз позитивный	Амоксициллин с клавулановой кислотой 625 1 табл. *3 р\д	14	Доксициклин 100 мг *2 р\д или цiproфлоксацин 500 или 750 мг *2 р\д или цефтриаксон 2г *1 р\д в/в	14
<i>Moraxella catarrhalis</i>	Амоксициллин с клавулановой кислотой 625 1 таблетка *3 р\д	14	Кларитромицин 500 мг *2 р\д или доксициклин 100 мг *2 р\д или цiproфлоксацин 500 или 750 мг *2 р\д	14
<i>Золотистый стафилококк</i> (чувств-ный к метициллину)	Флуклоксациллин 500 мг в сутки	14	Кларитромицин 500 мг *2 р\д или доксициклин 100 мг *2 р\д или амоксициллин с клавулановой кислотой 625 1 табл. *3 р\д	14
<i>Pseudomonas aeruginosa</i>	Пероральный цiproфлоксацин 500 мг в сутки (750 мг в сутки при	14	Обсудить с специалистом по дыханию / микробиологом	

Длительная антибактериальная терапия

- У пациентов, имеющих три и более обострений в год, которым требуется антибактериальная терапия, или у пациентов, у которых менее трех обострений, но они нуждаются в госпитализации, следует рассмотреть вопрос о длительном назначении антибиотиков, в частности макролидов
- Лечение пероральным азитромицином по 250 мг три раза в неделю в течение года может снизить частоту обострений у пациентов с бронхоэктазией
- У пациентов с сопутствующей инфекцией *P. aeruginosa* рекомендуемая терапия первой линии - ингаляционный колистин.
- Присутствие *P. aeruginosa* не только определяет выбор антибактериальной терапии, но также указывает на худший прогноз с тройным риском смертности, более высоким риском госпитализации и более низким качеством жизни



Должны ли люди, страдающие бронхоэктазами, у которых обнаружены потенциально опасные бактерии в легких, получать антибиотики до тех пор, пока инфекция не будет ликвидирована?

- Частое возникновение инфекционных заболеваний дыхательных путей может повлиять на качество жизни человека и вызвать у него ухудшение самочувствия.
- При обнаружении синегнойной палочки (*P. Aeruginosa*) следует предлагать эрадикационную терапию — специфический тип лечения антибиотиками на протяжении до 3 месяцев до полной эрадикации возбудителя.



Ингаляционные АБ

- Тобрамицин
- Колистин
- Азтреонам
- Гентамицин
- ципрофлоксацин

Ингаляционные кортикостероиды

- Лечение ингаляционными кортикостероидами (ICS) при бронхоэктазии не рекомендуется, если нет таких сопутствующих заболеваниях БА или ХОБЛ

Бронхолитики

Не рекомендуется регулярно применять бронхолитики длительного действия.

Прием бронхолитиков рекомендуется в следующих случаях:

-  частые случаи одышки;
-  перед сеансами физиотерапии;
-  для людей с астмой или ХОБЛ, которые принимают бронхолитики для лечения этих заболеваний

Нестероидные противовоспалительные препараты

- НПВП используются для лечения боли и высокой температуры для уменьшения данных симптомов
- не рекомендуется принимать при бронхоэктазах статины — лекарства, которые снижают уровень холестерина в организме и оказывают противовоспалительное действие, если только врач не назначил их для лечения болезни сердца.

Хирургические вмешательства

- Хирургические вмешательства при бронхоэктазах обычно предполагают удаление частей легких, которые больше не работают, чтобы остановить распространение болезни на остальные части легких.
- Руководство обычно не рекомендует хирургическое лечение бронхоэктазов.
- Единственный случай, в котором следует назначать хирургическую операцию при бронхоэктазах, это частые инфекционные заболевания дыхательных путей, которые невозможно предотвратить с помощью любых других вариантов лечения.
- Люди с бронхоэктазами, принимавшие участие в создании руководства, считают, что операция может быть подходящим вариантом лечения только тогда, когда все другие методы неэффективны.

- ✎ Хирургическое вмешательство абсолютно показано во II — III стадиях бронхоэктатической болезни. Объем выполненной операции включает удаление измененной части легкого: **сегментэктомию, лобэктомию, билобэктомию, пульмонэктомию**. В случае ограниченного вовлечения в патологический процесс обоих легких резекция производится поэтапно или одномоментно, начиная с легкого, в котором изменения более выражены.



Легочная реабилитация

Легочная реабилитация — это программа, ориентированная на снижение физического и эмоционального влияния, которое длительное заболевание легких может оказывать на жизнь человека.

■ Она сочетает физические упражнения с обучением наиболее эффективным способам поддержки своего здоровья.

После проведения легочной реабилитации в течение 6–8 недель:

- значительно улучшается физическая активность
- уменьшается кашель
- как правило, в целом улучшается общее самочувствие
- снижается склонность к инфекциям нижних дыхательных путей.

Эти преимущества сохраняются около 3–6 месяцев

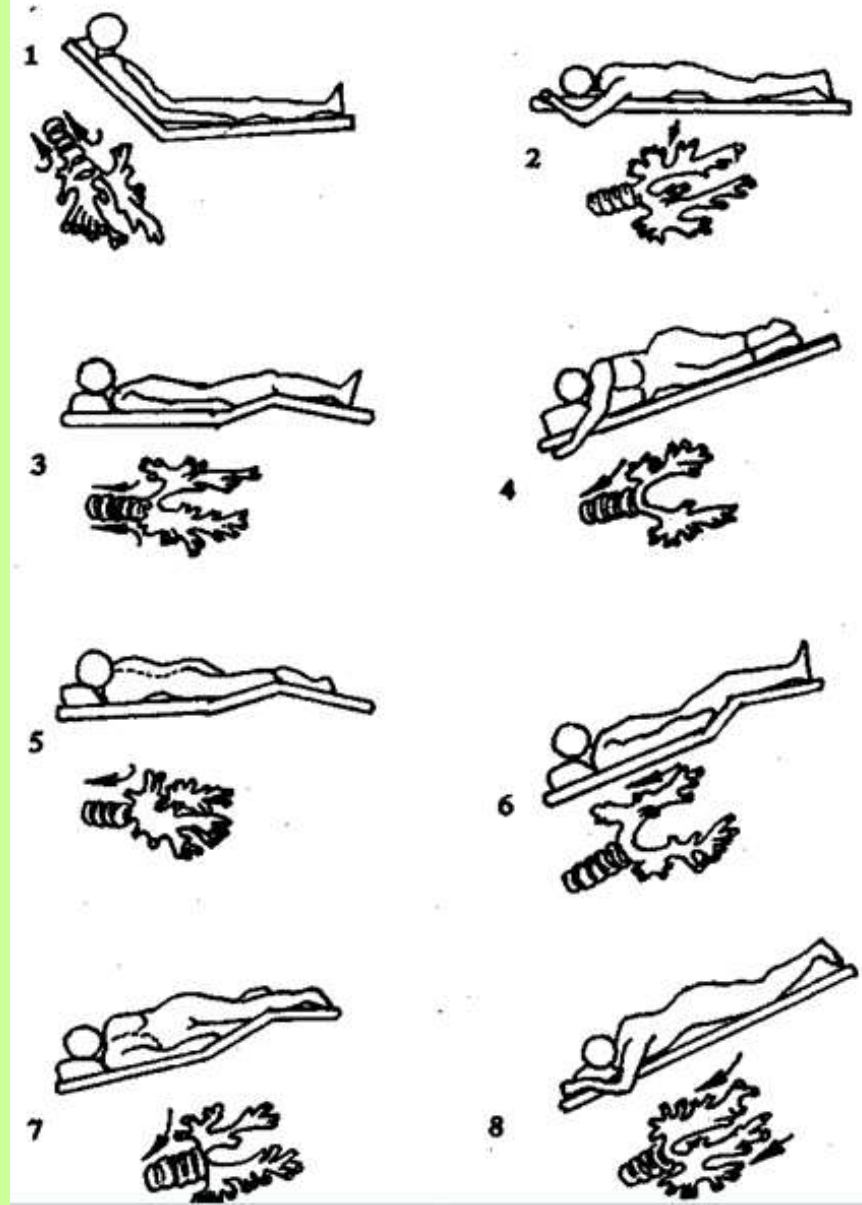
При этом положительный эффект длится дольше у тех, кто продолжает выполнять рекомендации и упражнения после окончания курса реабилитации

ФИЗИОТЕРАПИЯ

Очищение дыхательных путей

Методы дренирования дыхательных путей — это немедикаментозные способы разжижения вязкой, липкой мокроты в легких для лучшего откашливания (один-два раза в день и может быть увеличено во время обострения):

- дыхательная гимнастика
- постуральный дренаж (дренирующие положения для лучшего отхождения мокроты) с предварительной ингаляцией изотонического или гипертонического солевого раствора
- техника активного цикла дыхания
- Применение устройства с положительным давлением на выдохе, например, Flutter, Acapella
- Рассмотрение 6-месячного применения муколитических средств (таких как пероральный карбоцистеин), если сохраняются трудности с выделением мокроты
- Применение аппарата высокочастотной осцилляции грудной клетки





Интервенционные техники

Бронхоскопия может использоваться для удаления слизи (бронхиальный туалет), если физиотерапия не удалась.

Эмболизация бронхиальной артерии может проводиться при тяжелом кровохарканье.

Трансплантацию легкого можно рассматривать для терминальной стадии двустороннего заболевания, обычно у пациентов с муковисцидозом

Особые процедуры

замена иммуноглобулина при распространенном переменном иммунодефиците

пероральные стероиды и итраконазол при аллергическом легочном аспергиллезе (нет данных об эффективности вориконазола или других имидазольных агентов в этом состоянии)

Назначение ИПП и прокинетиков при ГЭРБ

рекомбинантная человеческая ДНК аза

Осложнения

частые - рецидивирующие инфекционные эпизоды, рецидивирующая пневмония и легочное сердце

Реже - массивное кровохарканье, амилоидоз и абсцесс мозга.



Осложнения

частые - рецидивирующие инфекционные эпизоды, рецидивирующая пневмония и легочное сердце

Реже - массивное кровохарканье, амилоидоз и абсцесс мозга.

Прогноз

Зависит от тяжести, бактериальной колонизации (например, колонизация *Pseudomonas* может быть связана с худшим исходом) и основной причины. Ухудшение может быть вызвано рецидивирующим и ухудшающимся сепсисом или гипоксией и легочным сердцем.

профилактика

вакцинация против кори, коклюша, гриппа и туберкулеза

оперативное лечение бронхолегочных инфекций и АБЛА

раннее удаление инородного тела и препятствующих поражений.

- 
- **Грипп и пневмококковая иммунизация**
 - Важно предложить ежегодную иммунизацию против гриппа всем пациентам с бронхоэктазией.
 - Кроме того, в руководствах рекомендуется, чтобы вакцинация полисахаридной пневмококковой инфекции была предложена всем пациентам с бронхоэктазией (если это не было сделано ранее)



Показания к госпитализации

- Тахипное-25 и более дыхательных экскурсий в минуту
- Гипотензия
- Пульсоксимметрия - менее 90%
- Фебрильная температура
- Неэффективность терапии антибиотиками в домашних условиях

Используемая литература:

- ERJ Open Res. 2020 Feb 17;6(1). pii: 00341-2019. doi: 10.1183/23120541.00341-2019. eCollection 2020 Jan. **ERS International Congress, Madrid, 2019: highlights from the Airway Diseases, Asthma and COPD Assembly.** Lahousse L1, Bahmer T2, Cuevas-Ocaña S3, Flajolet P4, Mathioudakis AG5,6, McDonnell M7, Uller L8, Schleich F9, Dortas Junior S10,11, Idzko M12, Singh D13, Ricciardolo FLM14, Adcock IM15, Usmani O15, Spanevello A16, Bonvini SJ4.

- 
- **Cross-infection risk in patients with bronchiectasis: a position statement from the European Bronchiectasis Network (EMBARC), EMBARC/ELF patient advisory group and European Reference Network (ERN-Lung) Bronchiectasis Network** James D. Chalmers, Felix C. Ringshausen, Bridget Harris, J. Stuart Elborn, Annette Posthumus, Charles S. Haworth, Nicola Pilkington, Eva Polverino, Thomas Ruddy, Stefano Aliberti, Pieter C. Goeminne, Craig Winstanley, Anthony De Soyza *European Respiratory Journal* 2018 51: 1701937; DOI: 10.1183/13993003.01937-2017

Журналы Терапевтический архив (архив
до 2018 г.) 2017;89(3): 4-17

3, 2017 Бронхоэктазы **А. Г. Чучалин**
ФГБУ «Научно-исследовательский
институт пульмонологии» ФМБА
России, Москва, Россия DOI:
10.17116/terarkh20178934-17



ERJ Open Res. 2020 Feb 17;6(1). pii: 00341-2019. doi: 10.1183/23120541.00341-2019. eCollection 2020 Jan. Review.

ERS International Congress, Madrid, 2019: highlights from the Airway Diseases, Asthma and COPD Assembly.

Lahousse L, Bahmer T, Cuevas-Ocaña S, Flajolet P, Mathioudakis AG, McDonnell M, Uller L, Schleich F, Dortas Junior S, Idzko M, Singh D, Ricciardolo FLM, Adcock IM, Usmani O, Spanevello A, Bonvini SJ.



NPJ Prim Care Respir Med. 2019 Jun 27;29(1):24.
doi: 10.1038/s41533-019-0136-8. Review.

Primary care implications of the British Thoracic
Society Guidelines for **bronchiectasis** in adults
2019.

Gruffydd-Jones K, Keeley D, Knowles V,
Recabarren X, Woodward A, Sullivan AL,
Loebinger MR, Payne K, Harvey A, Grillo L,
Welham SA, Hill AT.



Respirology. 2019 Nov;24(11):1063-1072.
doi: 10.1111/resp.13615. Epub 2019 Jun
20. Review.

Paediatric and adult **bronchiectasis**:
Specific management with coexisting
asthma, COPD, rheumatological disease
and inflammatory bowel disease.

Maglione M, Aksamit T, Santamaria F.



Eur Respir Rev. 2019 Sep 4;28(153). pii:
190048. doi: 10.1183/16000617.0048-
2019. Print 2019 Sep 30. Review.

The microbiome in **bronchiectasis**.

Richardson H, Dicker AJ, Barclay H,
Chalmers JD.



Med Pharm Rep. 2019 Apr;92(2):111-116.
doi: 10.15386/cjmed-1060. Epub 2019 Apr
25. Review.

Short review on the diagnosis and treatment
of **bronchiectasis**.

Lesan A, Lamle AE.



Respirology. 2019 Nov;24(11):1053-1062.
doi: 10.1111/resp.13509. Epub 2019 Feb
25. Review.

Pathophysiology, causes and genetics of
paediatric and adult **bronchiectasis**.

Bush A, Floto RA.



Clin Med (Lond). 2019 Jan;19(1):64-67. doi: 10.7861/clinmedicine.19-1-64. Review. No abstract available.

Respiratory medicine: **bronchiectasis**.

Medical Masterclass contributors, Firth J.



**Журнал «Клиническая иммунология.
Аллергология. Инфектология». ' 2018:
Конференция «Заболевания
дыхательных путей»**

**Бронхоэктазы, или
бронхоэктатическая болезнь, с. 20-25**

Э.М. Ходош