

## Non-CF bronchiektázie (BE) podklady pro návrh standardu



Vladimír Koblížek a Zuzana Antušová  
Sekce bronchiální obstrukcí  
ČPFS



BE

### Definice

- Chronické onemocnění dolních DC anatomicky charakterizované **abnormálním zesílením** stěny a trvalým **rozšířením lumen** bronchů velké a střední velikosti nejčastěji vznikající na podkladě perzistujícího zánětu a recidivující infekce klinicky spojené s **chronickou expektorací**



Bronchiektázie (BE)



BE

### Epidemiologie

- pod-diagnostikované
- skryté v jiných nosologických jednotkách
- nové diagnostické možnosti (CT, NMR)
  
- UK (1953) 130: 100.000
- Finsko (1997) 2,7: 100.000
- Nový Zéland (2005) 3,7:100.000
- USA (2005) 4,2: 100.000 (18-34 let)  
272:100.000 (>75 let)

BE

### Etiologie I.

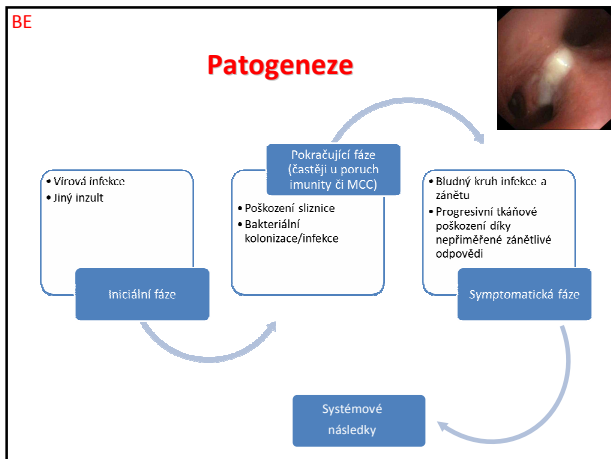
- Vrozené BE (M-K sy, W-C sy, E-D sy, Y-N sy)
- Defekt mukociliární clearance (Δcilíí či kanálů)
  
- Toxické poškození DDC (inhalace škodlivin, opakovaná aspirace, GERD)
- Lokalizovaná obstrukce DDC (tumor, cizí těleso)
- Generalizovaná obstrukce DDC (CHOPN, AB, AAT deficiencie)
- ABPA (ABPM)

Někdy kombinace více vlivů

BE

### Etiologie II.

- Primární imunodeficiencie (CVID, XLA, CGD, **deficiencie Ig**)
- Sekundární imunodeficiencie (hematologické malignity, post TKD, poléková imunosuprese)
- Infekce v dětství (TBC, NTM, virové pneumonie, spalničky, adeno, černý kašel)
- Systémové choroby (nespecifické střešní záněty, kolagenózy, syndrom žlutých nehtů)
- Idiopatické BE (jejich počet klesá se zdokonalováním dg.)



BE

## Patologicko-anatomický nále

- Perzistující infekce a chronická zánětlivá infiltrace

A photograph of a gross pathology specimen showing a lung with characteristic dilated and thick-walled bronchi, typical of bronchiectasis.

BE

## Typy BE – dle obrazu CT

- Cylindrické BE (nejčastější)
- Varikózní BE
- Cystické = sakulární (nejhorší)

Three CT scan images illustrate different types of bronchiectasis: cylindrical (top), varicose (middle), and cystic/sacculary (bottom). A schematic drawing of a varicose bronchus is also shown.

BE

## Klinické projevy

- perzistující produktivní kašel (ROKY)
- každodenní expektorace
- absence aktivního kouření
- to vše v „mladém věku“
- stridor, pískoty, občas suchý kašel
- hemoptýza, dušnost, pleurální bolest
- rekurentní horečky
- často iniciální dg. „AB“ či „CHOPN“

An anatomical diagram of the lungs is shown, along with a small image of a glass containing yellowish sputum.

## Problémy se symptomy

- Zcela individuální
- Variabilní
- Často neodpovídají tíži plicního postižení

BE

## Klinické projevy AE

- ↑ produktivního kašle (DNY)
- Δ charakteru expektorace
- absence jiné příčiny
- únava, vyšší teplota, pískoty
- hemoptýza, dušnost,
- pleurální bolest
- často iniciální dg. „AE AB“ či „AE CHOPN“

A diagram of a bronchus cross-section illustrating the structural changes in bronchiectasis: Loss of cilia, Increased mucus, and Destruction of wall. The label 'Bronchiectasis' is at the bottom.

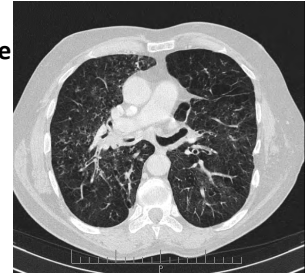
## Kdy myslet na BE u CHOPN ?

- „CHOPN“ neodpovídající na léčbu
- „CHOPN“ s opakovanými exacerbacemi
- „CHOPN“ s pomalým vzpamatováváním se ze všech infekcí
- „CHOPN“ u všech nekuřáků
- „CHOPN“ s masivní expektorací
- „CHOPN“ s hemoptýzou
- „CHOPN“ u mladého člověka
- „CHOPN“ s *Pseudomonadou*

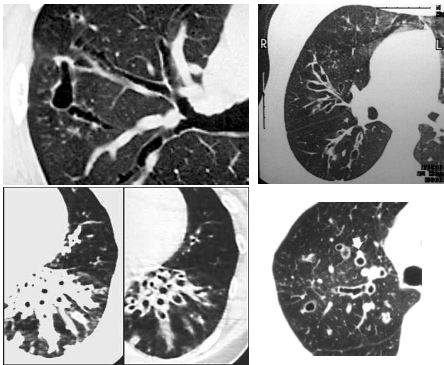
BE

## Diagnostika

- Skiagram hrudníku
- S-IS+Bronchoskopie
- HRCT hrudníku
- Komplement.testy
- Bronchografie

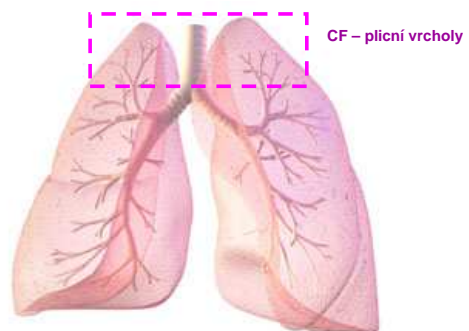


## HRCT u BE



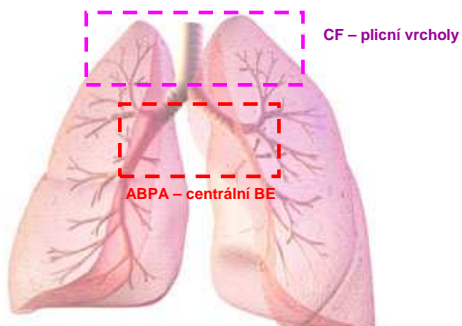
BE

## Typická lokalizace BE (dle příčiny)



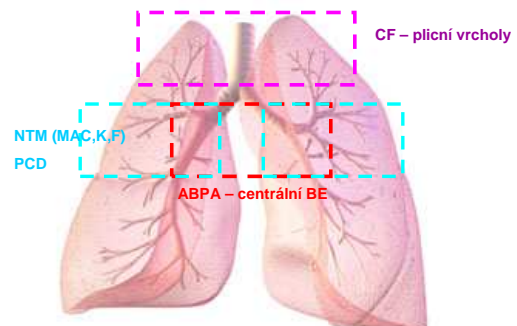
BE

## Typická lokalizace BE (dle příčiny)



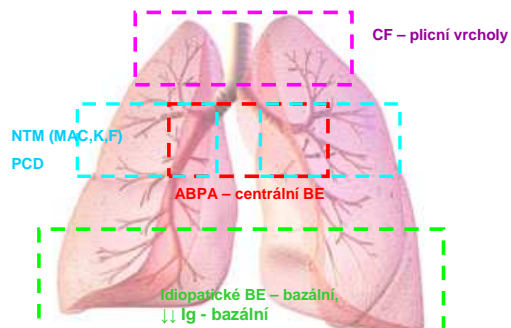
BE

## Typická lokalizace BE (dle příčiny)



BE

### Typická lokalizace BE (dle příčiny)



BE

### Co vyšetřovat u BE dospělých ?

- Příčinu BE – co nejrychleji
- Tíži BE – dle postižení plicních funkcí a HRCT
- Přítomnost plicních komorbidit

*Tíže BE dle HRCT hůře koreluje se symptomy, lépe koreluje s FEV<sub>1</sub>*

BE

### Na co vždy myslet u BE dospělých ?

*Kongenitální BE, aspirační BE, imunitně podmíněné BE, ABPM, NTM*

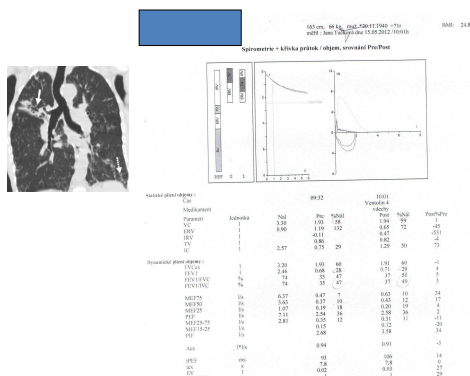
### Vyšetřovací schéma FN HK



- HRCT hrudníku (potvrzení BE) + funkční (tíže)
- Symptomy (mMRC, CAT)
- Bronchoskopie (cizí těleso)
- Kultivace sputa (nespec., plísně, mykobaktéria)
- Autoimunita (RA) + imunita (protilátková+ELFO+bazální a postvaccinační imunita proti TETANU, PNEUMOK., HAEMPH.b)
- Sérologie + kožní testy + IgE (ABPM)
- Potní test (genetika), sacharin, nosní NO – cf, PCD
- A1AT, gastrokopie, esofageální impedance
- Anamnéza (hematologie, dětské infekce,..)

### Funkční vyšetření

Často OVP





## Překvapivý laboratorní nále (BAL)

Nález: Alfa-hemolytické streptokoky 10<sup>5</sup> CFU/ml  
 Nález: Meisseria species 10<sup>4</sup> CFU/ml  
 Nález: Pasteurella canis 10<sup>5</sup> CFU/ml  
 součást přirozené dentální flóry psů  
 Citlivost kvalitativní:

|                         |   |
|-------------------------|---|
| ampicilin               | C |
| ampicilin+sulbaktam     | C |
| cefazolin               | C |
| cefuroxim               | C |
| trimethoprim+sulfonamid | C |
| tetracyklin             | C |
| gentamicin              | C |
| levofloxacin            | C |
| ciprofloxacin           | C |
| cefotaxim               | C |
| ceftazidim              | C |

## Symptomy dotazníky

Někdy nekaldu: 0 1 2 3 4 5 Kálo stále: 0 1 2 3 4 5

Více než nemám tabákové produkty: 0 1 2 3 4 5 Méně silně tabákové produkty: 0 1 2 3 4 5

Více než nemám pociť svědění hrudníku: 0 1 2 3 4 5 Méně pociť hrudní svědění hrudníku: 0 1 2 3 4 5

Když jdu do lože nebo po vstoupení do postele patrně, nezadýchám se: 0 1 2 3 4 5 Když jdu do lože nebo po vstoupení do postele patrně, volně se zadýchám: 0 1 2 3 4 5

Doma vykonávám bez amoxi v všechny činnosti: 0 1 2 3 4 5 Méně velká amoxi při všech činnostech doma: 0 1 2 3 4 5

Věším si, že mohu sedět v domě neustále ve spánku: 0 1 2 3 4 5 Věším si rovněž, že mohu trávit ve spánku nemalou část z dne: 0 1 2 3 4 5

Spím dobře: 0 1 2 3 4 5 Kdož své spánk nemoci spánk spánk: 0 1 2 3 4 5

Mám spoustu energie: 0 1 2 3 4 5 Nemám vůbec žádnou energii: 0 1 2 3 4 5

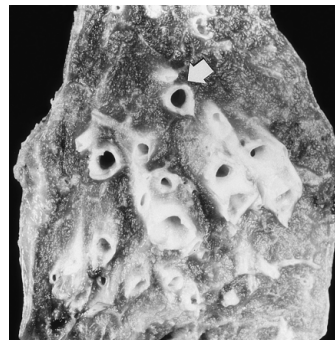
CELKOVÝ VÝSLEDEK: 0 1 2 3 4 5

BE

## Co sledovat u BE dospělých ?

- Objem sputa/24 hodin
- Purulenci sputa
- Počet infekčních exacerbací BE/rok
- Spirometrii (2-4 x ročně)
- Kultivace sputa (2-4 x ročně)
- RTG/HRCT (dle stavu)

## BE – relativně stálá μflora



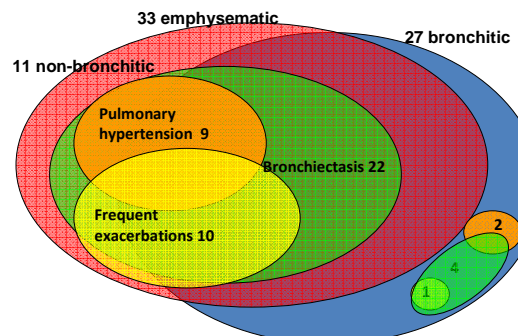
Haemophilus infl.  
 Streptococcus pneum.  
 Moraxella catarrhalis  
 Stafylococcus aureus  
 Pseudomonas aer.  
  
 MAC, Kansasi, Fortuitum  
 Aspergillus fumigatus

## Kde se s BE dospělých můžeme setkat ?

- **Klasické NON-CF BE**
- CF BE
- Trakční „BE“ (IPF, TB, histoplasmóza,..)
- BE u CHOPN

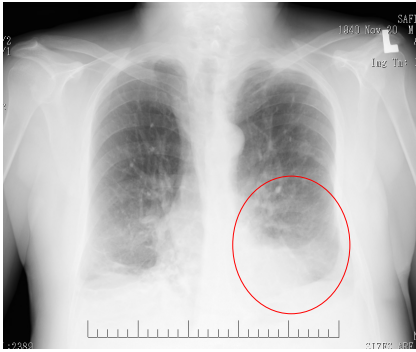
Complexity of COPD Study (2010-11)

n = 38



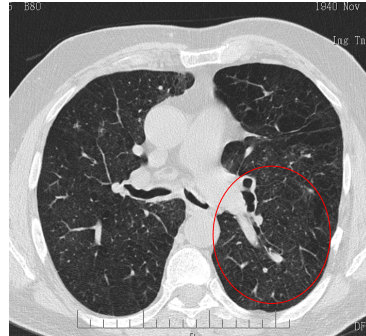
BE

*Skiagram hrudníku – pacient I.*



BE

*CT hrudníku – pacient I.*



BE

*Bronchoskopický nález  
- dilatovaná trachea (pacient I.)*



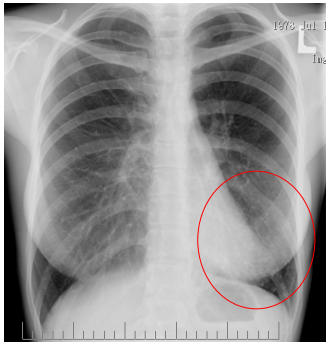
BE

*Bronchoskopický nález  
- stejné místo s hnisem*



BE

*Skiagram hrudníku - pacient II.*



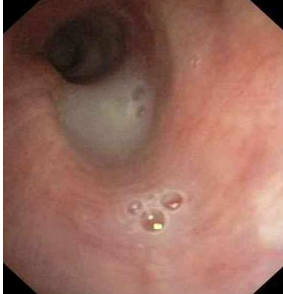
BE

*CT hrudníku - pacient II.*



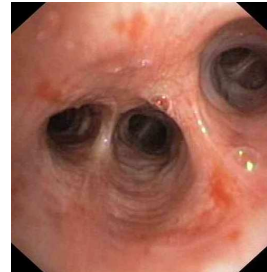
BE

*Bronchoskopický nález  
– obturace bronchů hnisem (pacient II.)*



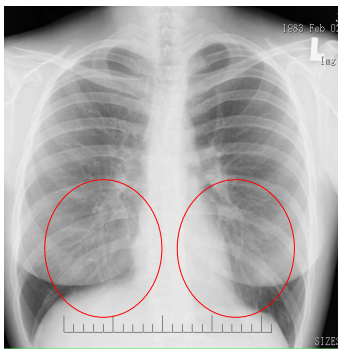
BE

*Bronchoskopický nález  
– dilatované subsegmentální bronchy (pacient II.)*



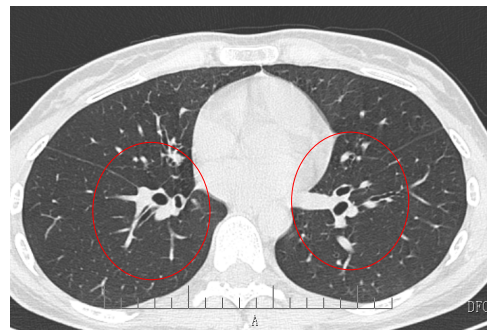
BE

*Skiagram hrudníku - pacient III.*



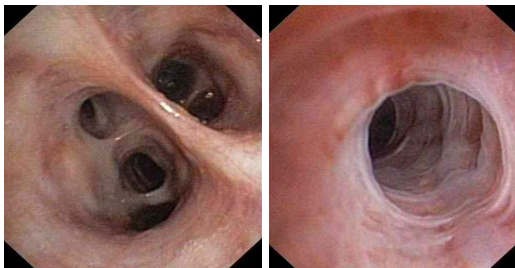
BE

*CT hrudníku - pacient III.*



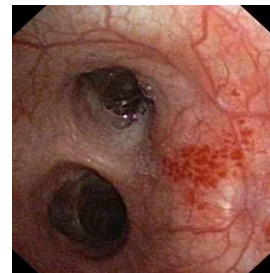
BE

*Bronchoskopický nález  
– dilatované subsegmentální bronchy (pacient III.)*



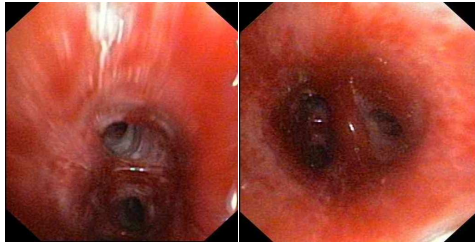
BE

*Bronchoskopický nález  
– křehká krvácející sliznice (pacient III.)*



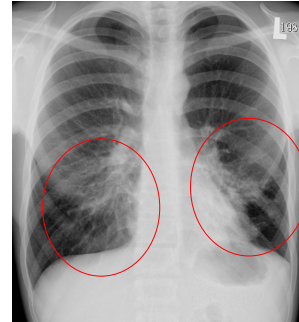
BE

*Bronchoskopický nález  
– více krvácející sliznice (pacient III.)*



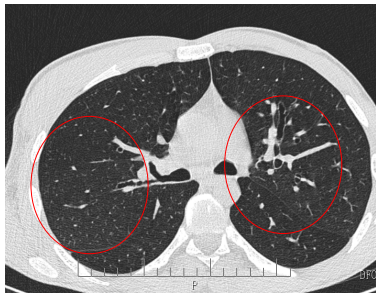
BE

*Skiagram hrudníku - pacient IV.*



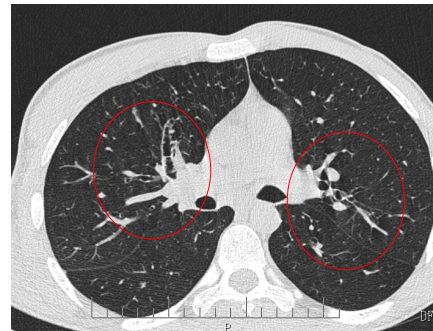
BE

*CT hrudníku - pacient IV.*



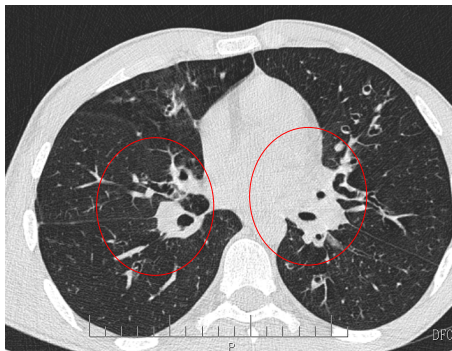
BE

*CT hrudníku - pacient IV.*



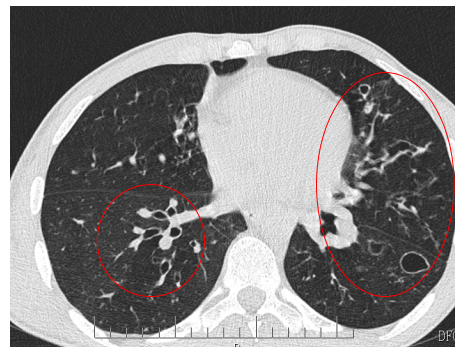
BE

*CT hrudníku - pacient IV.*



BE

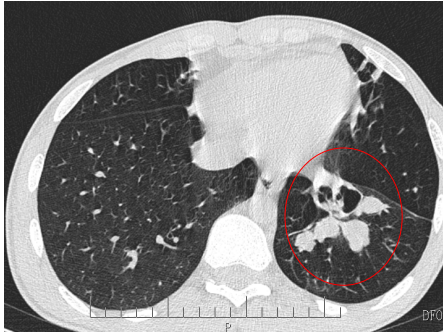
*CT hrudníku - pacient IV.*





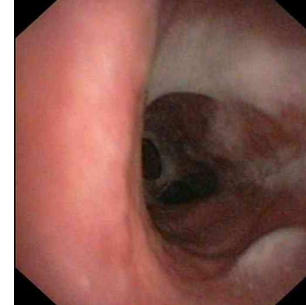
BE

*CT hrudníku - pacient IV.*



BE

*Bronchoskopický nález  
– hnis v trachee (pacient IV.)*



BE

*Bronchoskopický nález  
– stále trachea s hnisem (pacient IV.)*



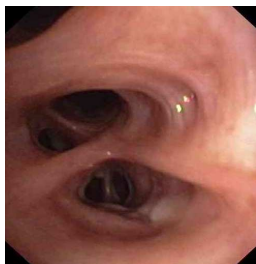
BE

*Bronchoskopický nález  
– hnis na hlavní karině  
(pacient IV.)*



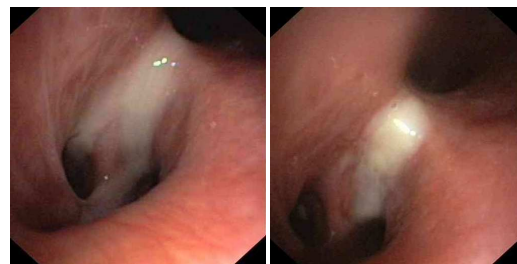
BE

*Bronchoskopický nález  
– dilatované sub-sub segmenty (pacient IV.)*



BE

*Bronchoskopický nález  
– hnis na segmentální karině (pacient IV.)*



BE

*Bronchoskopický nález*  
– edematosní + křehká sliznice (pacient IV.)



BE

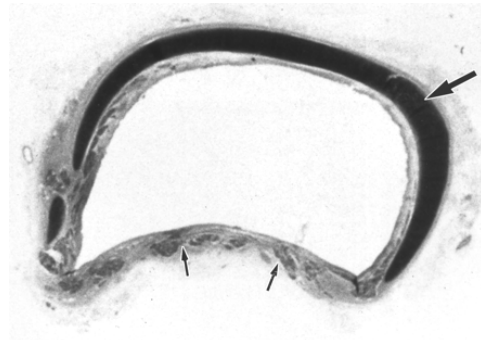
### Obecně - bronchoskopický nález u BE

- Dilatované bronchy
- Edém sliznice
- Hypervaskularizace
- Retence hlenu – hlenohnisu – hnisu
- Krvácení
- Hlenové + hnisavé zátky

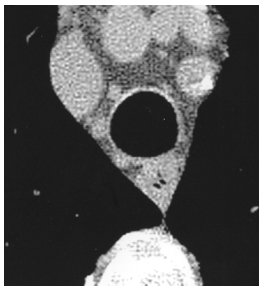
### Diferenciální diagnostika BE (centrální)

- **Difuzní ztlustění centrálních DC:** relabující polychondritida, amyloidóza, sarkoidóza, Wegenerova granulomatóza, tracheopatia osteochondroplastica, papilomatóza DC, ulcerózní kolitida a event.malignity
- **Difuzní rozšíření centrálních DC:** M-K syndrom, W-C syndrom, E-D syndrom

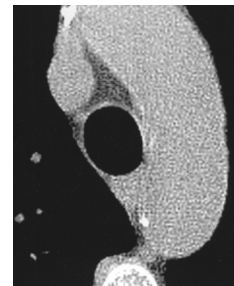
Norma



Norma



Norma





Norma (expirium)

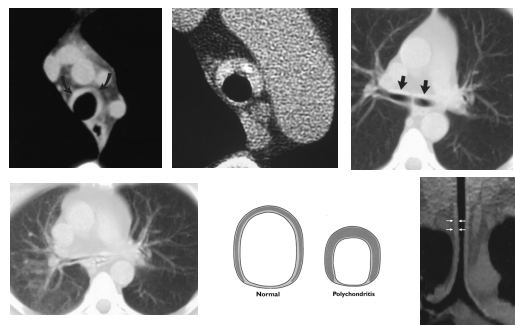


Norma (starší dáma – kalcifikace chrupavek)

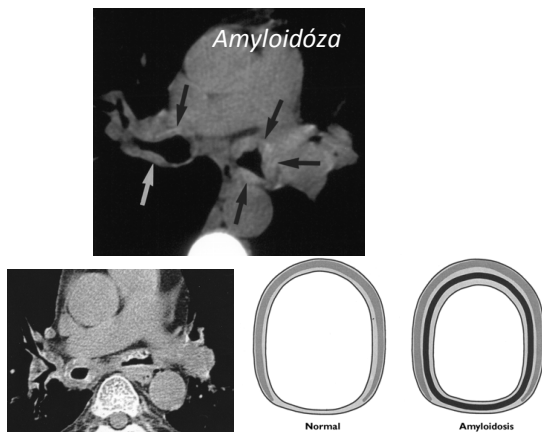


## Patologie

Relabující polychondritida/ulcerózní kolitida



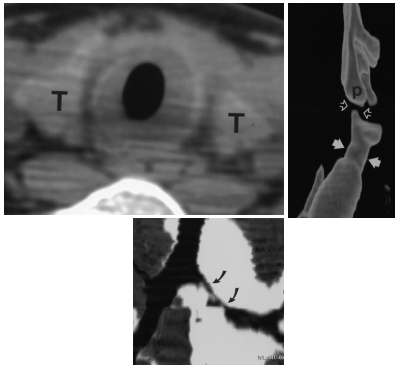
Amyloidóza



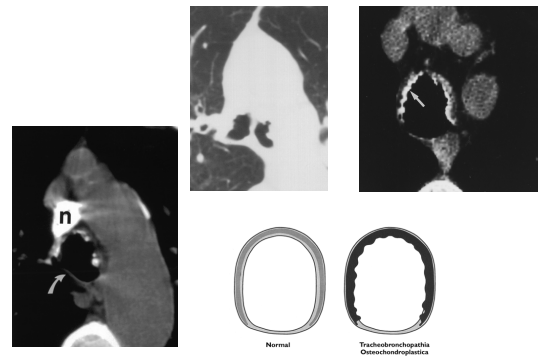
Sarkoidóza



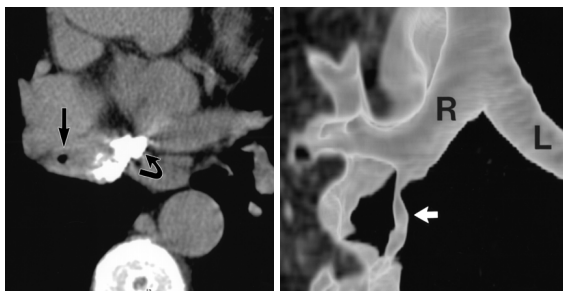
*Wegenerova granulomatóza*



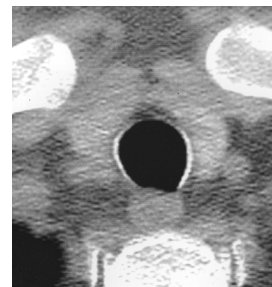
*Tracheální osteochondropatie*



*Histoplazmóza*



*Saber sheath trachea (u CHOPN)*



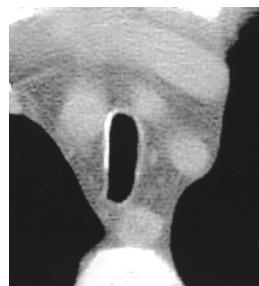
Horní trachea – vypadá normálně

*Saber sheath trachea (u CHOPN)*

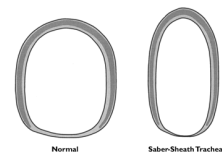


Střední trachea

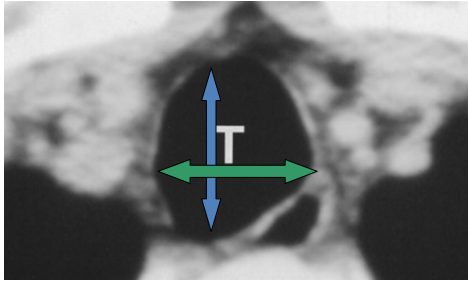
*Saber sheath trachea (u CHOPN)*



Dolní trachea

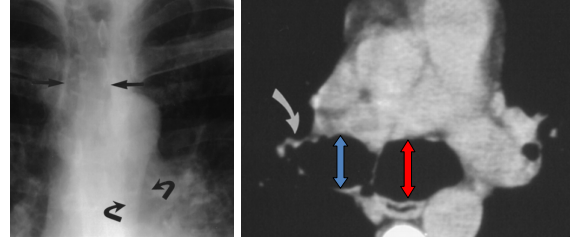


### Mouhner-Kunh (M-C) syndrom



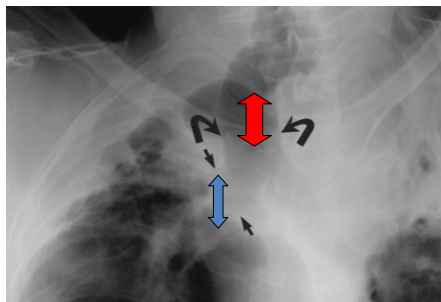
Sagitálně >2,7cm (2,3) Transversálně >2,5cm (2,1)

### Mouhner-Kunh (M-C) syndrom



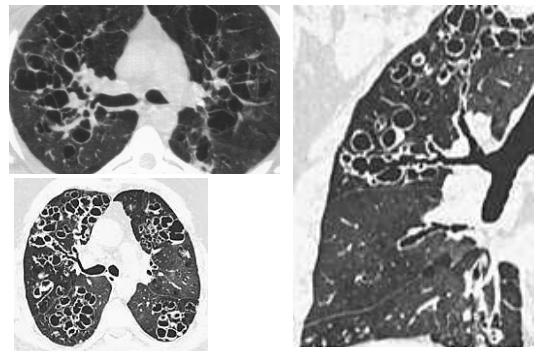
Pravý hlavní >2,1cm (20) Levý hlavní >1,8cm (1,7)

### Jiné příčiny tracheobronchomegalie (TB)

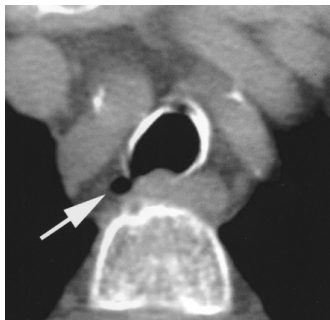


Pravý hlavní >2,1cm (20) Levý hlavní >1,8cm (1,7)

### Williams-Campbell (W-C) syndrom



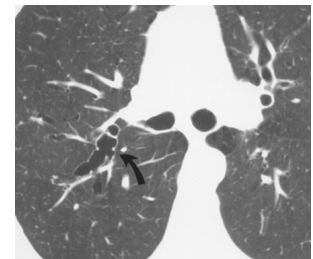
### Divertikl trachey



BE

### Komplikace BE

- AE
- Krvácení
- Recidivující infekce
- Respirační selhání
- Plicní srdce
- Potřeba Tx



ABPA – centrální BE

BE

### Terapie BE (non-CF)

- FDA O

BE

### Terapie BE (non-CF)

- FZT (hlen a průchodnost DDC)
- Bronchodilatancia (inhalační) + RHB
- ATB (makrolidy,..)
- Terapie základního onemocnění
- Terapie exacerbací (ATB+mukolytika+FZT)
- Terapie komplikací (BAE, resekce, DDOT, Tx)
- IKS či jiné protizánětlivé léky či mukolytika ?

BE

### Závěr I.

- Dilatované bronchy + retence hleny (HRCT)
- Chronický zánět sliznice, kolonizace bakt+plísňě
- Symptomy chronické expektorace
- Různě rychlá progresse
- Myslet na PCD, ABPA, atypickou mykobakteriízu,lg
- Riziko hemoptýzy, respiračního selhávání, plicního srdce..

BE

### Závěr II.

- Časná identifikace příčiny
- Léčba základního onemocnění a prevence rozvoje
- ATB+FZT u AE jistě
- ATB,mukolytika,protizánětlivé léky,FZT chronicky ??
- BAE hemoptýza
- Operace hemoptýza+lokalizované
- Tx terminální RI

### Klinické poučení

- U nemocných s expektorací a bronchiální obstrukcí je vhodné myslet i na BE
- Symptomy jsou nutné pro dg. BE
- Personalizovaný přístup k nemocným
- Vše co se týká DDC není jen astma nebo CHOPN

#### Bronchiectasis

Prior infection (focal bronchiectasis)  
Cystic fibrosis  
Asthma (ABPA)  
Immune deficiency

