

BRONCHEKTAZĖS: KAS IEŠKO, TAS RANDA

Giedrė Cincilevičiūtė

VšĮ Vilniaus universiteto ligoninės Santariškių klinikų Pulmonologijos ir alergologijos centras

Pirmasis XIX a. aprašęs bronchektazes prancūzų gydytojas Laenekas (*Rene Theophile Hyacinthe Laënnec*) teigė, kad bronchektazės – tai reta patologija. Vėlesni jo tyrimai parodė, kad jos nėra tokios retos, tik jų reikia ieškoti. Ko neįtarsime, tas ir liks nediantuota. Taigi turime ieškoti ir rasti.

Bronchektazių paplitimas didėja. Bronchektazių aptinkama nuo 50 iki 100 iš 100 000 gyventojų, o 75–84 metų amžiaus grupėje – iki 228 iš 100 000 gyventojų. Manoma, kad dažnesnis kompiuterinės tomografijos pritaikymas klinikinėje praktikoje, naujesnių mokslinių tyrimų duomenys apie ligas, susijusias su bronchektazėmis, ypač lėtines plaučių ligas: lėtinę obstrukcinę plaučių ligą (LOPL), bronchinę astmą, lėmė tikslesnę bronchektazių diagnostiką.

Bronchektazės – tai progresuojanti liga, kuriai būdingas patologinis bronchų išsiplėtimas, sekreto susilaikymas, mukociliarinio klirens sutrikimas. Šie pokyčiai tai – labai heterogeniškų plaučių arba sisteminių ligų pasekmė.

Bronchektazių etiologiniai veiksniai pateikiami 1 lentelėje. Respiracinė infekcija – tai dažniausias bronchektazių etiologinis veiksnys, sudarantis 10–32 proc. (1–4 pav.). Dažniausios infekcijos, susijusios su bronchektazių atsiradimu, yra bakterijų arba virusų sukeltas plaučių uždegimas, plaučių tuberkuliozė, tymai, kokliušas. Poinfekcinių bronchektazių diagnostika sudėtinga, simptomai neretai pasireiškia praėjus keletriems metams po infekcijos, pacientai dažnai negali įvardyti buvusios infekcijos arba jos sunkumo. Bronchektazių buvimas pre-

disponuoja oportunistinių infekcijų, tokių kaip ne tuberkuliozės mikobakterijų kolonizaciją, tačiau ne tuberkuliozės mikobakterijos gali tapti bronchektazių priežastimi. Pastebėta, kad *Mycobacterium avium* infekcija dažniau serga vidutinio ir vyresnio amžiaus moterys, retai kosinčios, bronchektazės aptinkamos vidurinėje skiltyje (literatūroje aprašoma kaip ledi *Vindermir* sindromas, angl. *Lady Windermere syndrome*).

Pirminių (įgimtų) ir antrinių (įgytų) imunodeficitų atveju sutrinka organizmo gebėjimas kovoti su infekcijos sukėlėju. Šios etiologijos bronchektazės sudaro 2–18 proc. Imunodeficitams būdingos pasikartojančios infekcijos, pvz., kvėpavimo takų: plaučių uždegimas, sinusitas, kitos: otitas, meningitas, žarnyno infekcijos.

Bronchektazės gali pasireikšti kaip vėlyva lėtinių plaučių ligų, tokių kaip, lėtinės obstrukcinės plaučių ligos arba bronchinės astmos komplikacija. Bronchektazės aptinkamos 54,3 proc. sergančiųjų LOPL. Predisponuojantys rizikos veiksniai: sunki kvėpavimo takų obstrukcija, infekcijos sukėlėjų išskyrimas, bent viena hospitalizacija dėl LOPL paūmėjimo per pastaruosius metus. Bronchektazių ir LOPL persidengimo sindromas lemia didesnę ligonių mirštamumą. Bronchektazės, susijusios su sistemine jungiamojo audinio ligomis, sudaro 10–6 proc. Daugiausia ištirtas ryšys su reumatoidiniu artritu (RA). Pastebėta, kad pacientams, sergantiems RA, būdinga aktyvesnė ir sunkesnė ligos eiga, kai kartu esama ir bronchektazių. Nežinoma, ar tai lemia natūrali ligos eiga, ar RA gydymui skiriamų imunosupresinių vaistų poveikis.

Sergantiesiems alergine bronchopulmonine aspergilioze (ABPA), bronchektazių aptinkama 1–8 proc. pacientų. Būdingos centrinės ir viršutinių skilčių bronchektazės, neretai iš bronchų paimtoje medžiagoje aptinkamas *Staphylococcus aureus*.

Uždegiminės žarnų ligos ir bronchektazės pasireiškia 1–3 proc. atvejų. Būdingas kosulys ir nuolatinis skrepliavimas, simptomai išlieka netgi atlikus kolektomiją. Manoma, kad tai lemia uždegimo mediatorių susitelkimas plaučiuose.

Lėtinė skrandžio turinio aspiracija – svarbus bronchektazių etiologinis veiksnys. Tyrimų duomenimis, esant bronchektazėms, apie 40 proc. pacientų pasireiškia gastroezofaginis refluksas (GER). GER lemia sunkesnę bronchektazių eigą ir blogesnę prognozę.

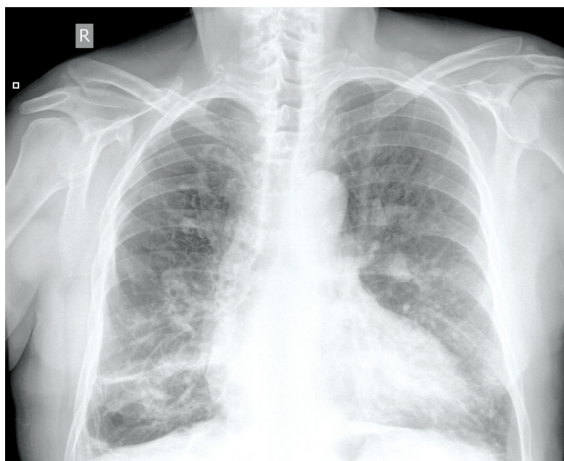
Pirminė ciliarinė diskinezija, cistinė fibrozė dažniausiai diagnozuojamos vaikystėje. Visgi tirti suaugusiuosius dėl cistinės fibrozės rekomenduojama, jei bronchektazės diagnozuojamos jauname amžiuje, pasireiškia malabsorbcija, nevaisingumas, *Pseudomonas aeruginosa*, *Burkholderia cepacia*, *Staphylococcus aureus* infekcijos.

Alfa-1 antitripsino stygius ir bronchektazių ryšys nėra gerai žinomas, todėl rekomenduojama tirti, kai krūtinės ląstos kompiuterinio tyrimo metu randamos bronchektazės ir plaučių emfizema.

Netgi atlikus visus tyrimus bronchektazių etiologijai patikslinti, nuo 26 iki 74 proc. bronchektazių priežastis išlieka nežinoma. Idiopatinės bronchektazės dažniau diagnozuojamos vyresnio amžiaus žmonėms, vyrauja apatinių plaučių skilčių pažeidimas, ligos eiga lengvesnė.

Bronchektazių etiologija įvairi, jos nustatymas svarbus paciento stebėsenai, gydymui, genetiniam paciento arba jo šeimos narių tyrimui. Kai kurių etiologijų bronchektazių ankstyvoji diagnostika ir gydymas gali lemti ligos prognozę, todėl turi būti paneigtas imunodeficitas, ABPA, pirminė ciliarinė diskinezija, GER, mikobakterijų sukeltos infekcijos, alfa-1 antitripsino stygius, cistinė fibrozė. 5 paveiksle pateikiamas bronchektazių etiologijos algoritmas.

Bronchektazių etiologijos patvirtinimas sudėtingas, tačiau svarbus procesas. Bronchektazės dažniausiai yra kitų ligų komplikacija, todėl ankstyva etiologinių ligų diagnostika ir jų gydymas gali lemti prognozę.

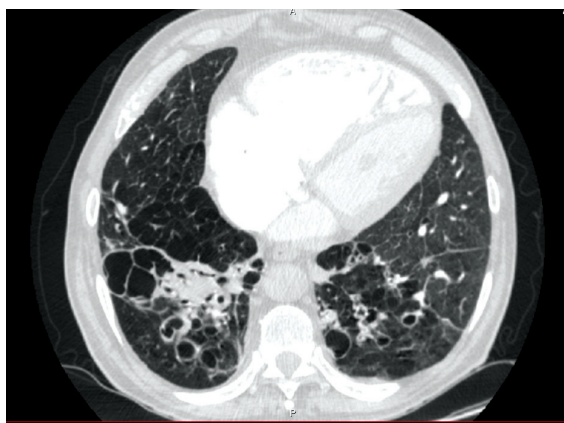
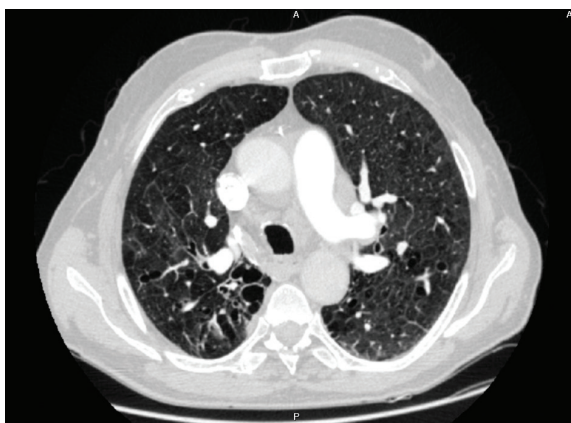


1, 2 pav. Abiejų plaučių bronchektazės: abiejuose plaučiuose pagausėjęs, deformuotas piešinys, sustorėjęs bronchų sienelės (VUL Santariškių klinikų Radiologijos centro duomenų bazės vaizdai)

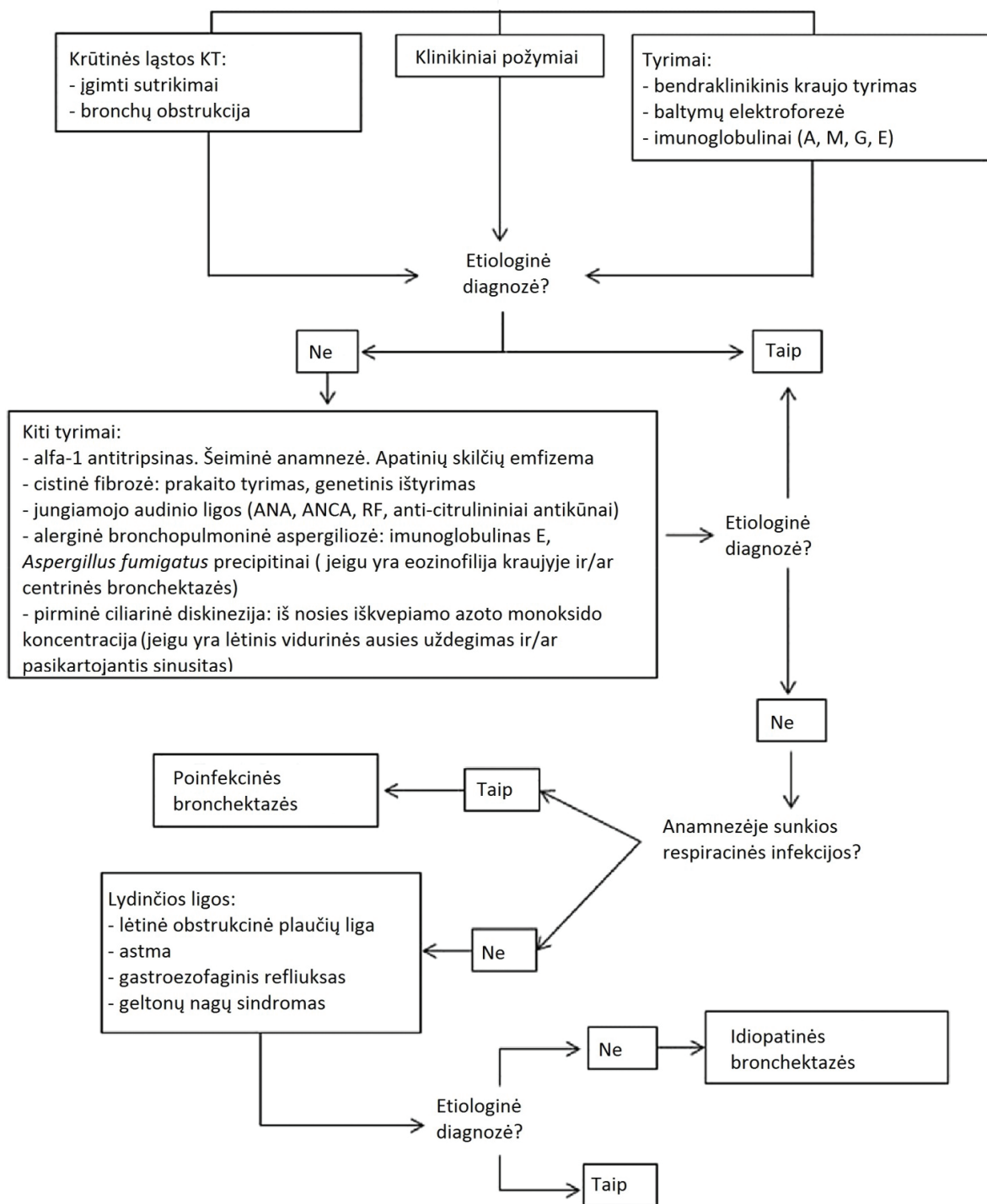
1 lentelė. Bronchektazių etiologija

Poinfekcinės	Plaučių uždegimas Tuberkuliozė Ne tuberkuliozės mikobakterijos Adeno virusas, tymai, kokliušas, gripas
Imunodeficitai	<i>Pirminiai:</i> įprastinis kintamas imunodeficitas, imunoglobulino A stygius <i>Antriniai:</i> ŽIV infekcija, kraujo piktybinės ligos, chemoterapija, organų transplantacija
Hiperjautrumas	Alerginė bronchopulmoninė aspergiliozė
Lėtinės plaučių ligos	LOPL Astma
Jungiamojo audinio ligos	Reumatoidinis artritas Sjogreno (<i>Sjögren</i>) sindromas Sisteminė sklerozė
Mukociliarinio klirens sutrikimas	Cistinė fibrozė Pirminė ciliarinė diskinezija
Uždegiminės žarnų ligos	Opinis kolitas Krono liga
Pneumonitas	Aspiracija GER
Įgimtos ligos	Monjės Kuno (<i>Mounier-Kuhn</i>) sindromas Vijamo Kembelo (<i>Williams-Campbell</i>) sindromas Plaučio sekvestras Tracheobronchomaliacija
Bronchų obstrukcija	Svetimkūnis Broncholitas Randinė stenozė Limfadenopatija
Kitos	α_1 antitripsino stoka Geltonų nagų sindromas
Idiopatinės	

Santrumpos: LOPL – lėtinė obstrukcinė plaučių liga, GER – gastroezofaginis refliuksas



3, 4 pav. Abiejų plaučių cistinės bronchektazės: sustorėjusios bronchų sienelės (VUL Santariškių klinikų Radiologijos centro duomenų bazės vaizdai)



5 pav. Bronhektazių etiologijos algoritmas.

Santrumpos: KT – kompiuterinė tomografija, ANA – antinukleariniai antikūnai, ANCA – antineutrofiliniai antikūnai, RF – reumatoidinis faktorius.

Literatūra

1. Goeminne PC, De Soyza A. Bronchiectasis: how to be an orphan with many parents? *Eur Respir J* 2016; 47: 10–13.
2. Suarez-Cuartin G, Chalmers JD, Sibila O. Diagnostic challenges of bronchiectasis. *Respiratory Medicine* 2016; 116: 70–77.
3. Redondo M, Keyt H, Dhar R, et al. Global impact of bronchiectasis and cystic fibrosis. *Breathe* 2016; 12: 222–235.
4. Ni Y, Shi G, Yu Y, et al. Clinical characteristics of patients with chronic obstructive pulmonary disease with comorbid bronchiectasis: a systemic review and meta-analysis. *Int. J. Chron. Obstruct. Pulm. Dis.* 2015; 10: 1465–1475.