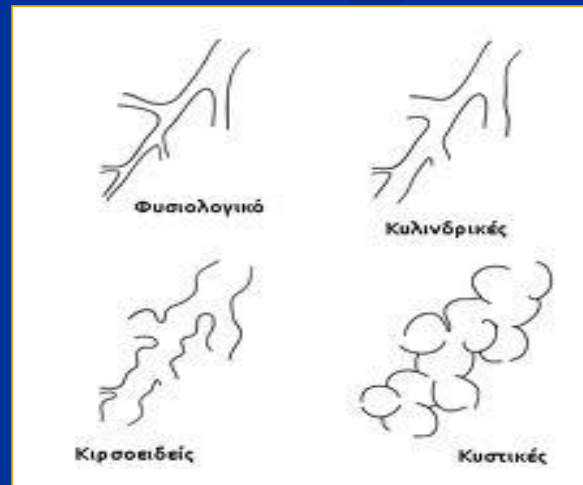
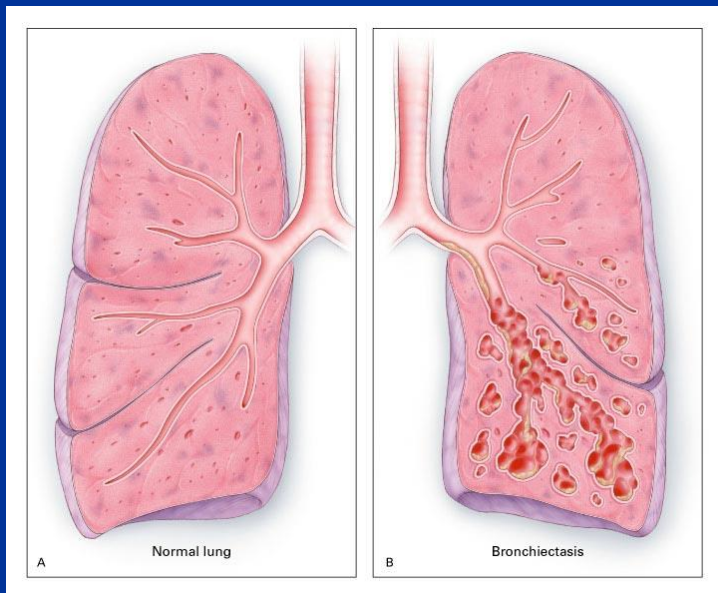


Βρογχεκτασίες

Βρογχεκτασίες

- Νοσογόνος οντότητα που χαρακτηρίζεται από **διάταση των αεραγωγών** και **πάχυνση** του βρογχικού τοιχώματος.
- Κατατάσσεται ως αποφρακτική πνευμονική νόσος, μαζί με εμφύσημα, βρογχίτιδα, άσθμα και κυστική ίνωση και εμφανίζεται με **χρόνιο βήχα** και καθημερινή παραγωγών **παχύρρευστων πτυέλων**



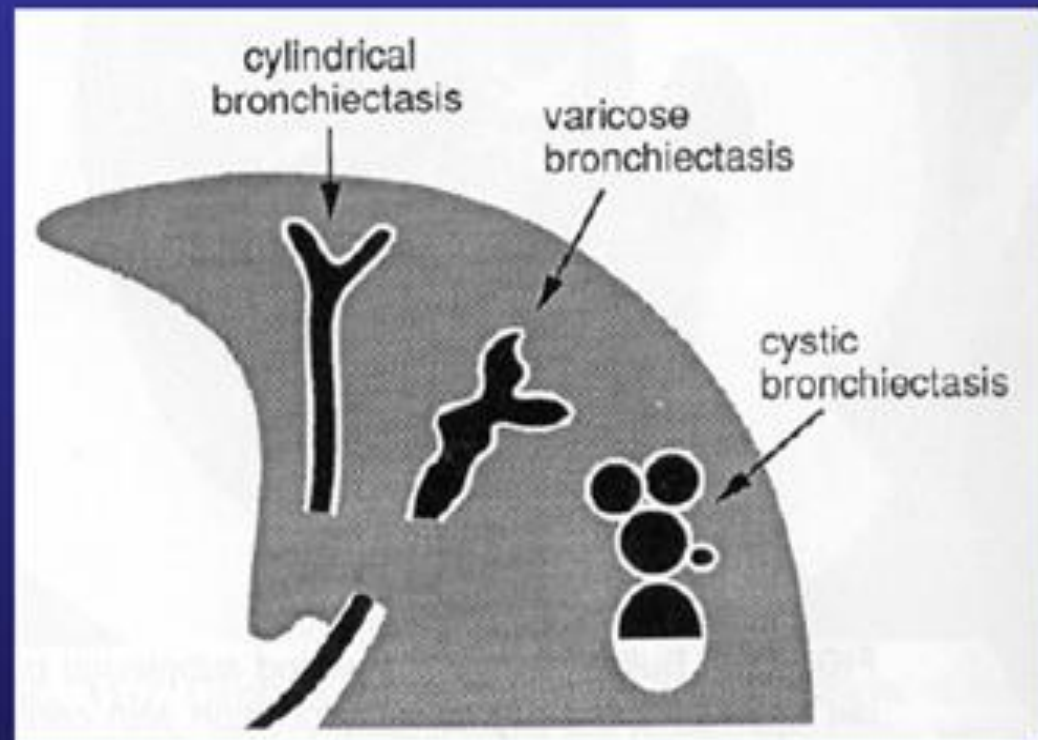
Ορισμοί

Lynne Reid 1950s

Κυλινδρικές

Κιρσοειδείς

Κυστικές



Αλλά και

Υγρές ή ξηρές

Πόσο κοινές είναι οι βρογχεκτασίες στους ενήλικες και στα παιδιά τον 21^ο αιώνα;;;;;;

- Η επίπτωση στην κοινότητα είναι άγνωστη
- Υπάρχει γενική πεποίθηση ότι μειώνεται
- Μείωση αναφέρεται από τις αρχές του 1950 (αντιβιοτικά;)
- Διαφέρει από χώρα σε χώρα [N.Ζηλανδία 3,7/100000, στις ΗΠΑ 52/100000)
- Αυξάνει με την ηλικία
- Σημαντική στη διάγνωση η HRCT (15-30% υποδιαγιγνώσκονται ως ΧΑΠ)

Χαρακτηριστικά

- Μεγάλες ποσότητες πυωδών πτυέλων
- Δύσπνοια
- Συσφικτικού τύπου άλγος
- Αιμόπτυση



Παθοφυσιολογική διαδικασία

Καταστροφική βλάβη του βρογχικού τοιχώματος,
αποτέλεσμα κυρίως λοίμωξης

↴ τραχειοβρογχική κάθαρση

(⇔ σοβαρή έκπτωση των φυσιολογικών αμυντικών μηχανισμών των πνευμόνων). Επιπλέον, ευνοεί τον αποικισμό των αεραγωγών με διάφορους μικροοργανισμούς και η χρόνια φλεγμονώδης αντίδραση έχει σαν αποτέλεσμα την προοδευτική βλάβη του βρογχικού τοιχώματος.

Μακροχρόνια βρογχική απόφραξη

την απόφραξη ακολουθεί κακή βρογχική παροχέτευση, λίμνασμα των εκκρίσεων, συνθήκες που προδιαθέτουν σε επανειλημμένες μικροβιακές λοιμώξεις.

Η θεωρία του φαύλου κύκλου (Cole PJ 1986)

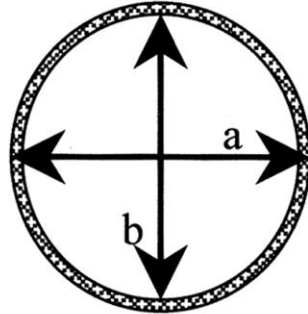
Φυσιολογική ανταπόκριση

Φαύλος κύκλος



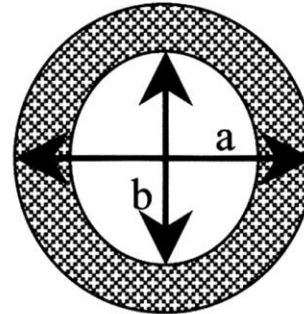
Schematic diagram depicts four grades of bronchial wall thickening scores.

0 = Normal



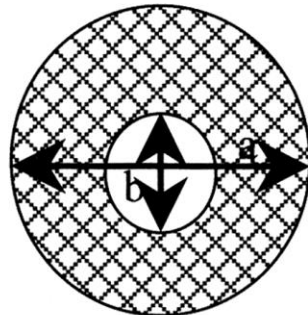
a = external diameter
b = internal diameter

1 = $b > 20\% < 50\%$ of a



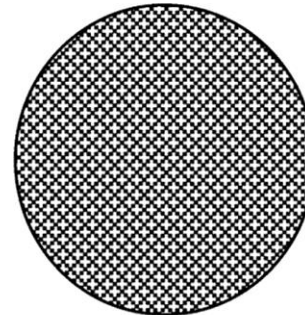
a = external diameter
b = internal diameter

2 = $b > 50\%$ of a



a = external diameter
b = internal diameter

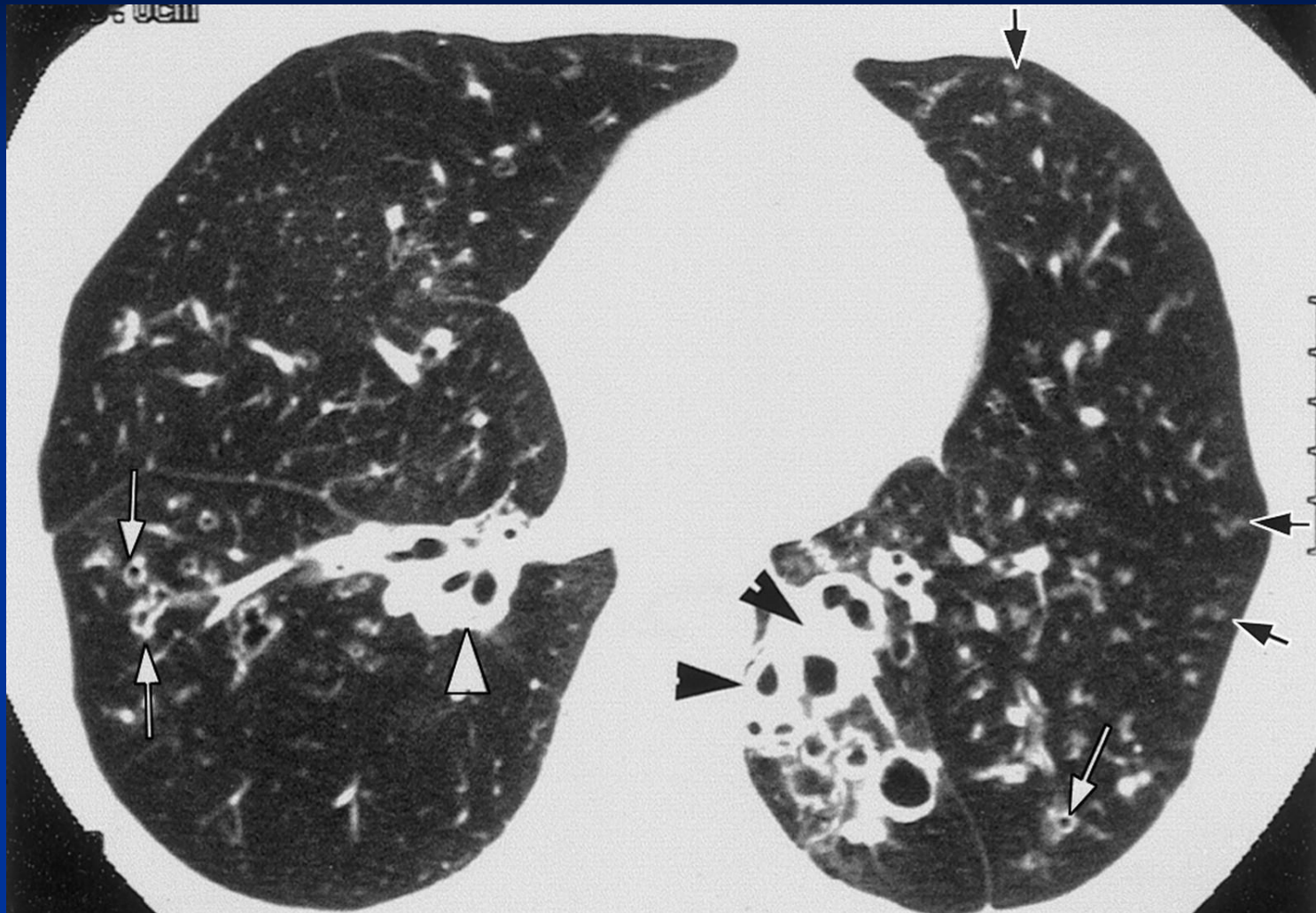
3 = Obliteration



a = external diameter
b = internal diameter

Ooi G C et al. Radiology 2002;225:663-672

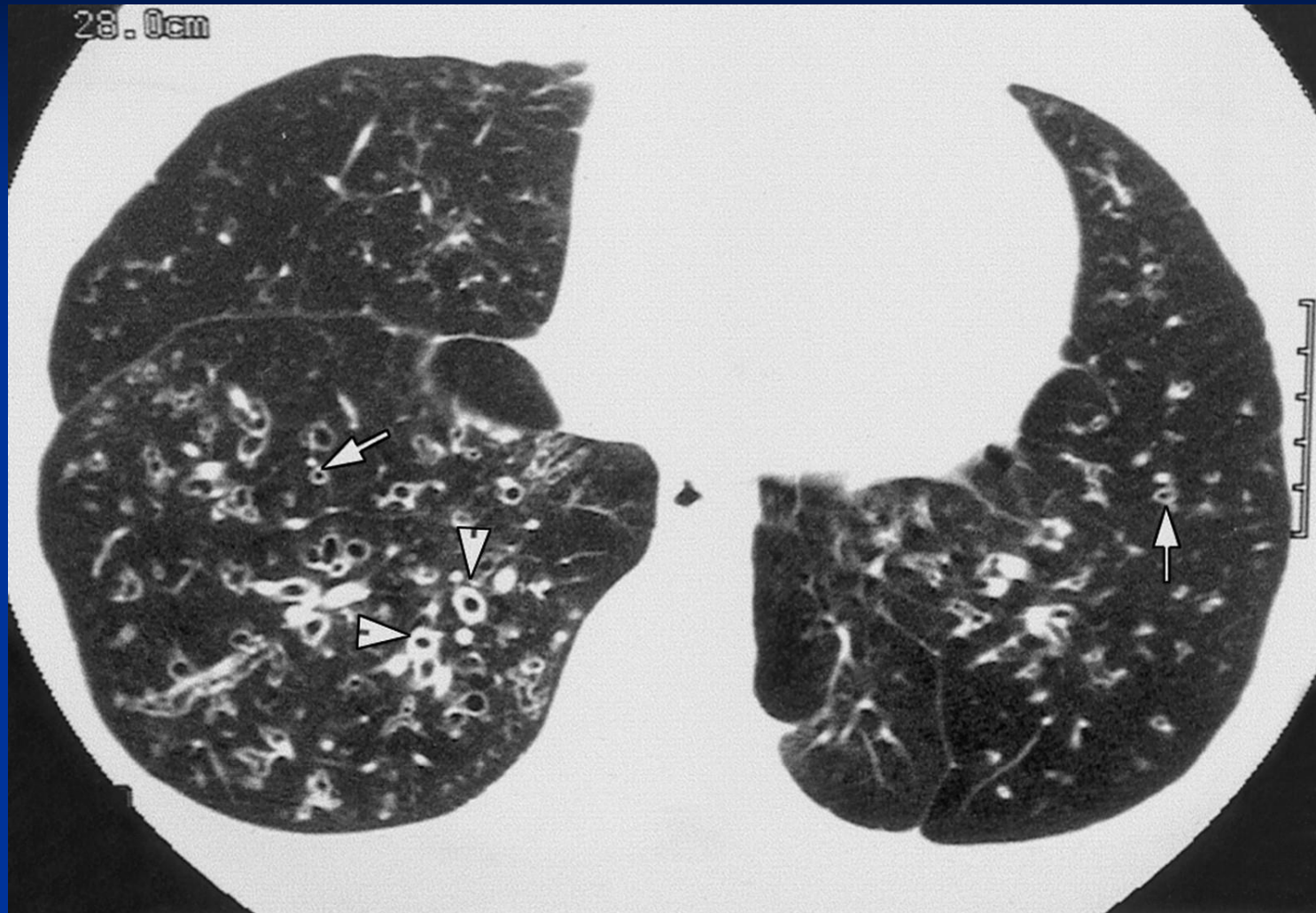
Figure 2. Transverse high-resolution CT scans obtained in a 40-year-old man with bronchiectasis.



Ooi G C et al. Radiology 2002;225:663-672

Radiology

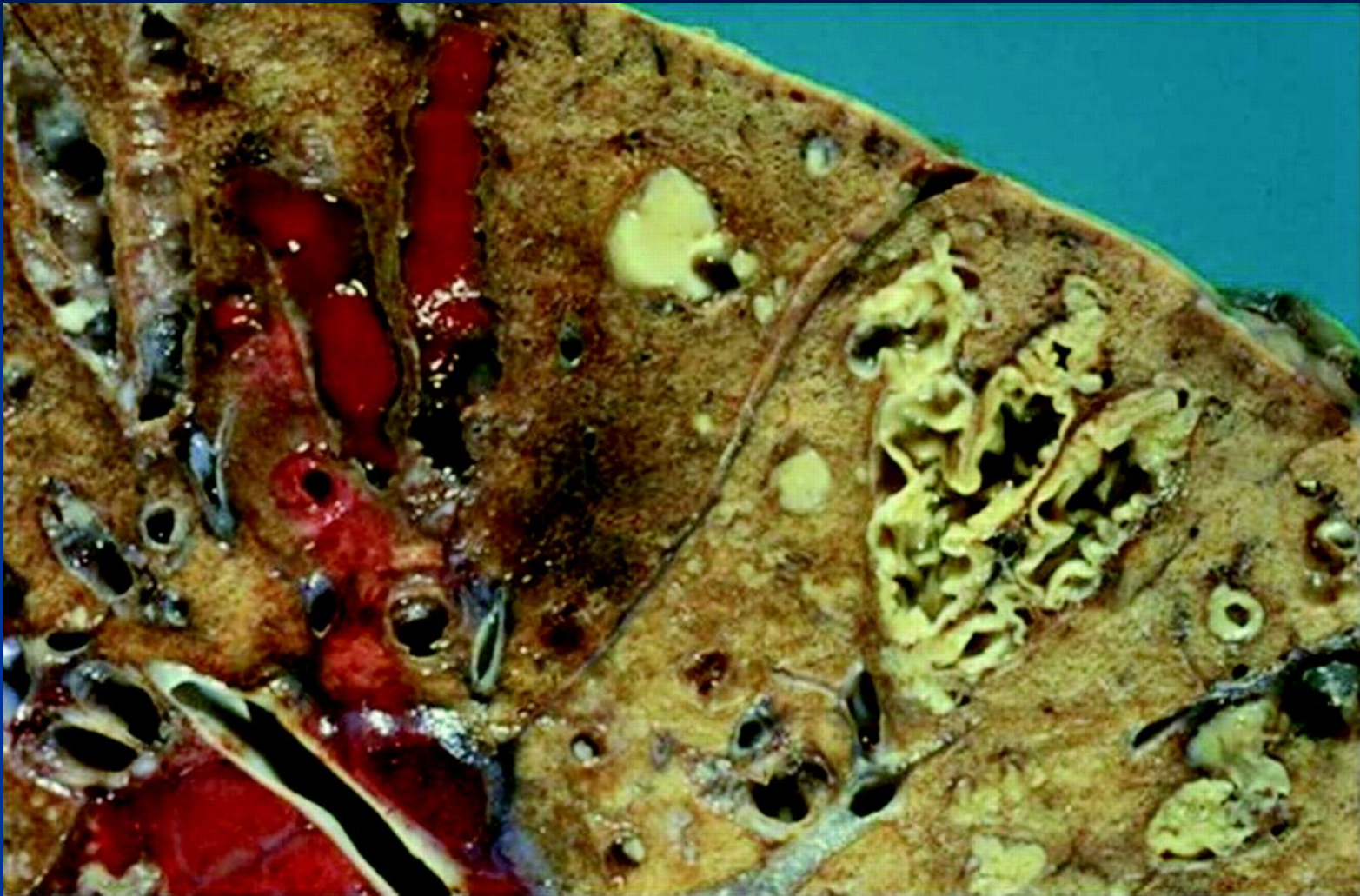
Figure 2. Transverse high-resolution CT scans obtained in a 40-year-old man with bronchiectasis.



Ooi G C et al. Radiology 2002;225:663-672

Radiology

This gross lung specimen from a patient with CF demonstrates the pathology of bronchiectasis, as follows: dilated peripheral airways filled with purulent mucus and increased vascularity that may result in hemoptysis.

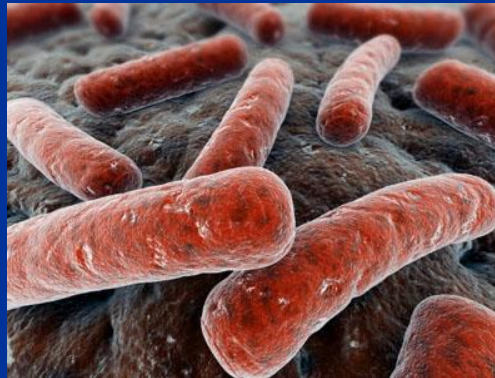
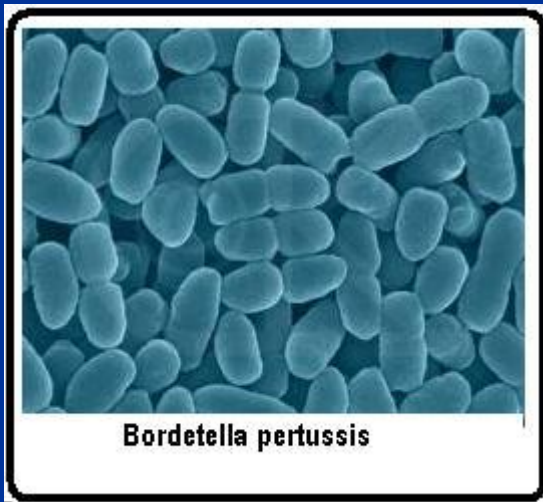


O'Donnell A E Chest 2008;134:815-823

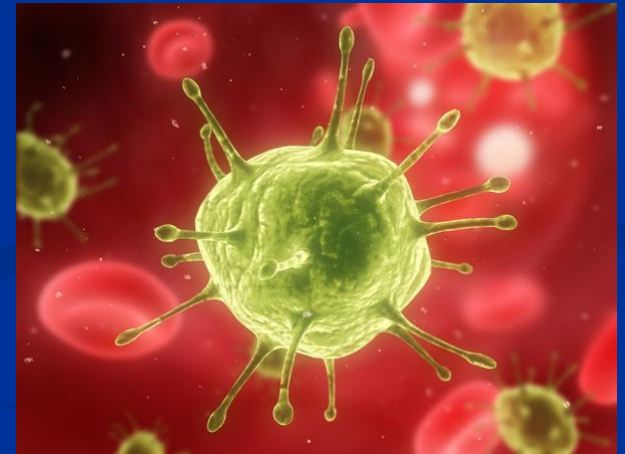
<i>Εντόπιση</i>	<i>Πάθηση</i>
Τοπική	Συγγενής βρογχική ατρησία Ξένο σώμα Βρογχολιθίαση Ενδοβρογχικό νεόπλασμα
Διάχυτη	
Άνω λοβοί	Κυστική ίνωση Σαρκοείδωση Progressive massive fibrosis (σε πνευμονοκονίωση) Μετακτινική ίνωση
Κεντρική	ΑΒΠΑ ΕΑΚ τελικού σταδίου Σ. Mounier-Kuhn (και στους κάτω λοβούς σε επαναλαμβανόμενες λοιμώξεις)
Κάτω λοβοί	IPF NSIP Υπογαμμασφαιριναιμία Μεταμόσχευση πνευμόνων, οστών Χρόνιες εισρροφήσεις Ιδιοπαθείς
Μέσος λοβός και lingula	Άτυπα μυκοβακτηρίδια Σ.δυσκινησίας κροσσών

ΙΣΤΟΡΙΚΟ ΚΑΙ ΑΙΤΙΕΣ

- Ατομικό ιστορικό με κοκκύτη ή TB ή λοιμώξεις του κατώτερου αναπνευστικού (βακτηριακή ή ιογενής πνευμονία)



Βάκιλλος Koch



- Υψηλά ποσοστά (47% και 25-34%) βρογχεκτασιών σε ενήλικες που σαν παιδιά νόσησαν από πνευμονία οφειλόμενη στους παραπάνω παθογόνους μικροοργανισμούς

ΙΣΤΟΡΙΚΟ ΚΑΙ ΑΙΤΙΕΣ

- Σε όλα τα παιδιά ή τους ενήλικες που παρουσιάζουν βρογχεκτασίες θα πρέπει να γίνεται έλεγχος για πιθανή ύπαρξη ανοσοανεπάρκειας
- Η CVID (18-68%) , X- linked agammaglobulinaemia [XLA] (7-20%) και η ανεπάρκεια IgA είναι οι πιο κοινές οντότητες που συνδέονται με την εμφάνιση βρογχεκτασιών
- Χαρακτηριστικές οι επαναλαμβανόμενες λοιμώξεις του ανώτερου και κατώτερου αναπνευστικού από Str. Pneumoniae, H. influenzae και M. catarrhalis
- Συχνές, σοβαρές, επαναλαμβανόμενες λοιμώξεις που αφορούν περισσότερα τμήματα των πνευμόνων θα πρέπει να εγείρουν υποψία για ανοσοανεπάρκεια

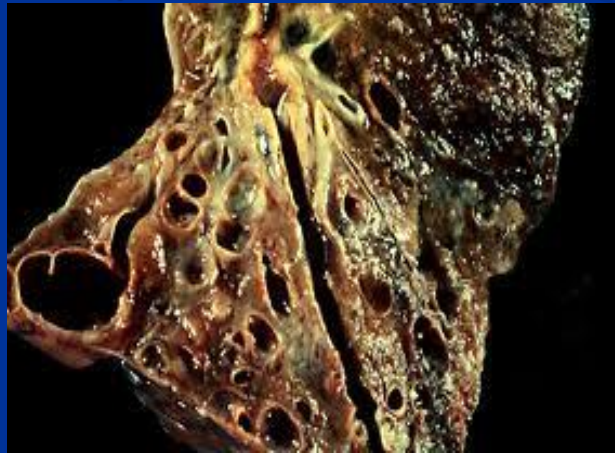
ΙΣΤΟΡΙΚΟ ΚΑΙ ΑΙΤΙΕΣ



- Η κυστική ίνωση θα πρέπει να λαμβάνεται υπόψιν σε κάθε ασθενή με βρογχεκτασίες

Υπάρχουν μεταλλάξεις του CFTR της κυστικής ίνωσης που χαρακτηρίζονται από αναπνευστικά προβλήματα, ενώ δεν παρουσιάζουν παγκρεατική ανεπάρκεια, γαστρεντερολογική νόσο ή υψηλά ποσοστά Cl στον ιδρώτα

Στα παιδιά με βρογχεκτασίες η κυστική ίνωση αποτελεί βασικό σημείο στη διαφορική διάγνωση



ΙΣΤΟΡΙΚΟ ΚΑΙ ΑΙΤΙΕΣ

Βρογχεκτασίες και συνδετικός ιστός

- Υψηλά ποσοστά 22-30% παρουσίας βρογχεκτασιών σε πληθυσμούς με ρευματοειδή αρθρίτιδα
- Η πρόγνωση είναι χειρότερη για τους ασθενείς με συνύπαρξη ρευματοειδούς αρθρίτιδας και βρογχεκτασιών
- Βρογχεκτασίες έχουν επίσης διαπιστωθεί σε ασθενείς με ερυθματώδη λύκο, αγκυλοποιητική σπονδυλίτιδα , Ehlers – Danlos syndrome και Marfan’ s syndrome



ΙΣΤΟΡΙΚΟ ΚΑΙ ΑΙΤΙΕΣ

- Η πανβρογχιολίτιδα έχει ενοχοποιηθεί σε φυλές της Άπω Ανατολής
- Βρογχεκτασίες που αφορούν μεγάλους αεραγωγούς (obliterative bronchiolitis, diffuse panbronchiolitis)



ΙΣΤΟΡΙΚΟ ΚΑΙ ΑΙΤΙΕΣ

- Σε κάθε ασθενή με βρογχεκτασίες θα πρέπει να εξετάζονται ενδεχόμενες γενετικές ανωμαλίες
- Οι βρογχεκτασίες εκ γενετής είναι σπάνιες (William – Campbell syndrome, Munier – Kuhn syndrome, Marfan’ s syndrome, βρογχοοισοφαγικό συρίγγιο)

ΚΛΙΝΙΚΗ ΑΞΙΟΛΟΓΗΣΗ ΚΑΙ ΕΡΕΥΝΑ

ΠΟΙΟΙ ΑΣΘΕΝΕΙΣ ΕΛΕΓΧΟΝΤΑΙ ΓΙΑ ΒΡΟΓΧΕΚΤΑΣΙΕΣ;

Ποια παιδιά ελέγχονται για βρογχεκτασίες;

- Χρόνιος παραγωγικός βήχας ειδικά μεταξύ ιογενών λοιμώξεων ή θετικές καλλιέργειες πτυέλων (> 8 weeks).
- Άσθμα που δεν ανταποκρίνεται στη θεραπεία.
- Μεμονωμένη καλλιέργεια πτυέλων θετική για *Staphylococcus aureus*, *Haemophilus influenzae*, *Pseudomonas aeruginosa*, *non-tuberculous mycobacteria* or *Burkholderia cepacia complex* στα πλαίσια διερεύνησης χρόνιας συμπτωματολογίας.
- Σε επεισόδιο σοβαρής πνευμονίας, ιδιαίτερα σε μη πλήρη ύφεση των συμπτωμάτων ή της ακτινολογικής εικόνας.
- Σε σύνδρομο που μοιάζει με κοκκύτη και δεν έχει εξαλειφθεί μετά από 6 μήνες.
- Υποτροπιάζουσες πνευμονίες.

ΚΛΙΝΙΚΗ ΑΞΙΟΛΟΓΗΣΗ ΚΑΙ ΕΡΕΥΝΑ

ΠΟΙΟΙ ΑΣΘΕΝΕΙΣ ΕΛΕΓΧΟΝΤΑΙ ΓΙΑ ΒΡΟΓΧΕΚΤΑΣΙΕΣ;

Ποιοι ενήλικες ελέγχονται για βρογχεκτασίες;[D]

- Επίμονο βήχα. Παράγοντες που ευνοούν περαιτέρω έρευνα είναι οποιαδήποτε μία από τις ακόλουθες:
 - νεαρή ηλικία στην παρουσίαση
 - μακρύ ιστορικό της συμπτωματολογίας
 - απουσία καπνισματικού ιστορικού
 - καθημερινή απόχρεμψη μεγάλων ποσοτήτων πτυσών πτυέλων
 - αιμόπτυση
 - αποικισμός πτύελων με *Pseudomonas aeruginosa*.
- Ανεξήγητη αιμόπτυση ή μη παραγωγικός βήχας
- Οι ασθενείς με χρόνια αποφρακτική πνευμονοπάθεια και βρογχεκτασίες παραπέμπονται για διερεύνηση εάν:
 - η διαχείρισή τους δεν είναι εύκολη
 - παρουσιάζουν αργή βελτίωση μετά από λοιμώξεις του κατώτερου αναπνευστικού
 - σε επαναλαμβανόμενες παροξύνσεις
 - απουσία καπνισματικού ιστορικού

ΚΛΙΝΙΚΗ ΑΞΙΟΛΟΓΗΣΗ ΚΑΙ ΕΡΕΥΝΑ

- ΚΛΙΝΙΚΑ ΧΑΡΑΚΤΗΡΙΣΤΙΚΑ ΤΩΝ ΒΡΟΓΧΕΚΤΑΣΙΩΝ
- Βήχας και πυώδης απόχρεμψη και υπολογισμός αυτής εντός 24ώρο
- Η δύσπνοια και τα επεισόδια αιμόπτυσης πολύ συχνό φαινόμενο
- Ετήσιος αριθμός παροξύνσεων (λοιμώξεις αναπνευστικού) και ανάγκη λήψης αντιβιοτικής αγωγής
- Στρες, κατάθλιψη, αίσθημα κόπωσης και κακή ποιότητα ζωής (κυρίως οφείλεται στη δύσπνοια)
- Ασθενείς αποικισμένοι από *Ps. Aeruginosa* έχουν χειρότερη ποιότητα ζωής
- Οι τρίζοντες στις βάσεις είναι τα κύρια ακροαστικά ευρήματα, ενώ στο 34% διαπιστώνεται συριγγμός

ΚΛΙΝΙΚΗ ΑΞΙΟΛΟΓΗΣΗ ΚΑΙ ΕΡΕΥΝΑ

- ΜΙΚΡΟΒΙΑΚΟ ΦΟΡΤΙΟ ΣΤΑ ΠΤΥΕΛΑ
- Παιδιά και ενήλικες που πάσχουν από βρογχεκτασίες θα πρέπει να υποβάλλονται σε κ/ες πτυέλων
- Η απομόνωση *St. aureus* (και *Ps. Aeruginosa* στα παιδιά) μπορεί να σημαίνει ΑΒΡΑ ή κυστική ίνωση
- Δείγμα πτυέλων θα πρέπει να συστήνεται σε όλους τους ασθενείς με βρογχεκτασίες (3 δείγματα σε 3 διαφορετικές μέρες)
- Για να αυξηθούν οι πιθανότητες απομόνωσης *H. influenzae*, *Str. Pneumoniae*, το δείγμα θα πρέπει να φτάνει στο εργαστήριο εντός 3 ωρών



ΚΛΙΝΙΚΗ ΑΞΙΟΛΟΓΗΣΗ ΚΑΙ ΕΡΕΥΝΑ

- ΛΕΙΤΟΥΡΓΙΚΟΣ ΕΛΕΓΧΟΣ
- Παιδιά άνω των 5 ετών ,FEV₁, FVC, FEF_{25-75%}



- Ενήλικες FEV₁, FVC, PEF



ΚΛΙΝΙΚΗ ΑΞΙΟΛΟΓΗΣΗ ΚΑΙ ΕΡΕΥΝΑ

ΛΕΙΤΟΥΡΓΙΚΟΣ ΕΛΕΓΧΟΣ

- στους ενήλικες τα τεστ κοπώσεως πραγματοποιούνται παράλληλα με τα προγράμματα αποκατάστασης



- Λειτουργικός έλεγχος θα πρέπει να πραγματοποιείται προ και μετά μακράς αγωγής με από του στόματος ή μέσω νεφελοποίησης αντιβιοτικών
- Η FEV1 και η FVC θα πρέπει να μετρούνται προ και μετά την έναρξη in αντιβιοτικής αγωγής, ως αντικειμενική ένδειξη βελτίωσης

ΒΡΟΓΧΕΚΤΑΣΙΕΣ : ΔΙΑΧΕΙΡΙΣΗ & ΓΕΝΙΚΗ ΠΡΟΣΕΓΓΙΣΗ

- Διάγνωση και αντιμετώπιση της κύριας νόσου. Πρόληψη της προόδου αυτής
- Διατήρηση ή βελτίωση της αναπνευστικής λειτουργίας
- Μείωση των παροξύνσεων
- Βελτίωση της ποιότητας ζωής μειώνοντας τα καθημερινά συμπτώματα και τις παροξύνσεις
- Στα παιδιά σημαντικό να επιτευχθεί φυσιολογική ανάπτυξη
- Οι ασθενείς με πρωτοπαθή ή δευτεροπαθή ανοσοανεπάρκεια χρήζουν στενής παρακολούθησης από αιματολόγο - ανοσολόγο
- Οι ασθενείς με κυστική ίνωση πρέπει να παρακολουθούνται σε εξειδικευμένα κέντρα αναφοράς για την κυστική ίνωση

ΒΡΟΓΧΕΚΤΑΣΙΕΣ : ΔΙΑΧΕΙΡΙΣΗ & ΓΕΝΙΚΗ ΠΡΟΣΕΓΓΙΣΗ

ΕΚΠΑΙΔΕΥΣΗ

- Εξηγούμε γραπτώς τι σημαίνει βρογχεκτασίες και τη σημασία των παροξύνσεων
- Υπενθυμίζουμε (εάν είναι γνωστή) την αιτία και εξηγούμε τη θεραπευτική προσέγγιση
- Εξηγούμε την προσέγγιση του ασθενούς (αναπνευστική φυσικοθεραπεία, αναπνευστική θεραπεία και αντιμετώπιση των λοιμώξεων)
- Εξηγούμε πως μπορούν να αναγνωρίσουν μια παρόξυνση
- Δίνουμε πληροφορίες για την πρόσβαση σε ιατρική φροντίδα (ίσως θα ήταν καλό να διαθέτουν αντιβιοτικά στο σπίτι)
- Σημαντικός ο εμβολιασμός κατά του πνευμονιοκόκκου και ο ετήσιος αντιγριπτικός εμβολιασμός



Θεραπεία

- Αντιμετώπιση των λοιμώξεων
- Βρογχική υγιεινή
- Χειρουργείο

Αντιμετώπιση υποκείμενης νόσου

Εντοπισμένες βρογχειτασίες	
Απόφραξη των αεραγωγών	Βρογχοσκοπική αφαίρεση
MAC	Clarithro+RIF+ETB
Διάχυτες βρογχειτασίες	
ΑΒΠΑ	κορτικοειδή
CF	Dnase tobra
Ανοσοανεπάρκειες	Ανοσοσφαιρίνες
Ανεπάρκεια ΑΤ1	Υποκατάσταση με ΑΤ1
Διάχυτη πανβρογχιολίτιδα	Μακρολίδη

ΒΡΟΓΧΕΚΤΑΣΙΕΣ : ΔΙΑΧΕΙΡΙΣΗ & ΓΕΝΙΚΗ ΠΡΟΣΕΓΓΙΣΗ

Φυσιοθεραπεία

- Ο ασθενής πρέπει να είναι ενήμερος για τις τεχνικές “καθαρισμού” των αεραγωγών
- Η HRCT συμβάλλει στη σωστή αντιμετώπιση καθώς δηλώνει τα τμήματα που πάσχουν και χρήζουν παροχέτευσης
- Θα πρέπει να λαμβάνονται υπόψιν οι προτιμήσεις του ασθενούς για τις τεχνικές παροχέτευσης όταν είναι εφικτό
- ο ενεργός κύκλος αναπνοών, (+παροχέτευση θέσης) και η μηχανική παροχέτευση θα πρέπει να λαμβάνονται υπόψιν για τους ασθενείς με βρογχεκτασίες
- Η παροχέτευση θέσεως είναι από τις βασικές τεχνικές παροχέτευσης των αεραγωγών
- 20-30 min/ ημέρα x 1-2 φορές

ΒΡΟΓΧΕΚΤΑΣΙΕΣ : ΔΙΑΧΕΙΡΙΣΗ & ΓΕΝΙΚΗ ΠΡΟΣΕΓΓΙΣΗ

Φυσιοθεραπεία

- Η τεχνική της βίαιης εκπνοής είναι επίσης μία από τις βασικές τεχνικές παροχέτευσης των αεραγωγών
- Η αυτογενής παροχέτευση και η θετική εκπνευστική πίεση μπορεί να συμβάλλουν
- Κατά τη διάρκεια μιας παρόξυνσης ή όταν ο ασθενής σε κόπωση, οι μαλάξεις συμβάλλουν στην παροχέτευση των αεραγωγών

What is an Oscillating Positive Expiratory Pressure Therapy System?

An Oscillating Positive Expiratory Pressure Therapy System or OPEP device is designed to aid in the loosening and removal of mucus build-up in the lungs. You may need OPEP treatments if you have a lung disease such as cystic fibrosis or COPD where your lungs need help keeping up with the amount of mucus produced each day. OPEP therapy is done by inhaling and exhaling through the device several times, then 'huff coughing' to remove the loosened mucus.



How does OPEP work?

When you exhale through the device, you will feel very quick pulses of resistance against your exhaled breath. These pulses of resistance hold your airways open and help shake the excess mucus loose, pushing it out of the smaller airways of your lungs. Once the mucus has moved out of the smaller airways, it can then be coughed out. If you have nebulizer treatments, your healthcare professional may even opt to combine them with your OPEP therapy to help reduce the overall time for your treatments!



Aerobika
Oscillating Positive
Expiratory Pressure Therapy System

www.aerobikaopep.com



High Frequency Chest Wall Compression (HFCWC) Uses inflatable Vest.

ΒΡΟΓΧΕΚΤΑΣΙΕΣ : ΔΙΑΧΕΙΡΙΣΗ & ΓΕΝΙΚΗ ΠΡΟΣΕΓΓΙΣΗ

- Ο ασθενής εκτιμάται 3 μήνες αργότερα προκειμένου να διαπιστωθεί κατά πόσο βοηθήθηκε από τη φυσιοθεραπεία (παροχέτευση των αεραγωγών)
- Η αναπνευστική αποκατάσταση συστήνεται στους ασθενείς που αναφέρουν δύσπνοια στην εύκολη κόπωση
- Η εκπαίδευση των αναπνευστικών μυών πραγματοποιείται σε συνδυασμό με τη συμβατική αναπνευστική αποκατάσταση για καλύτερα αποτελέσματα

Αποκατάσταση

- Μόνο μια RCT διάρκειας 8 εβδομάδων, 32 ασθενείς, 3μηνη παρακολούθηση
 - Πνευμονική αποκατάσταση μόνο
 - Πνευμονική αποκατάσταση + ασκήσεις ενδυνάμωσης εισπνευστικών μυών
 - placebo
- Συμπέρασμα: η πνευμονική αποκατάσταση βελτιώνει την αντοχή στην άσκηση, αλλά η ταυτόχρονη άσκηση των αναπνευστικών μυών δεν προσφέρει επιπλέον όφελος (evidence B)



For your

