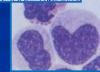
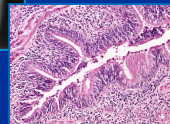
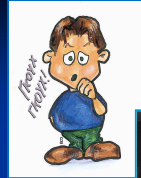


Βρογχεκτασία σε παιδιά χωρίς διαγνωσμένο υποκείμενο νόσημα

Κώστας Ν. Πρίφτης



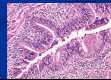
• Τμήμα Αλλεργιών και Αναπνευστικών Νοσημάτων
Γ. Ν. Παιδών Πεντέλης
• Γ' Παιδιατρική Κλινική Πανεπιστημίου Αθηνών
Πανεπιστημιακό Νοσοκομείο «Αττικό»



Βρογχεκτασία στα παιδιά

Περιγραμμά

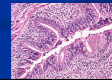
Ορισμός
Κλινική προβολή
Παθογένεια
Χρόνια πυώδης βρογχίτιδα και άσθμα
Διαγνωστική προσέγγιση
Αντιμετώπιση



Βρογχεκτασία στα παιδιά

Περιγραμμά

Ορισμός
Κλινική προβολή
Παθογένεια
Χρόνια πυώδης βρογχίτιδα και άσθμα
Διαγνωστική προσέγγιση
Αντιμετώπιση

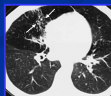


Βρογχεκτασία Ορισμός

"Μη αναστρέψιμη διάταση των περιφερικών
αεραγωγών, ως αποτέλεσμα λοίμωξης ή απόφραξης"*

- Κλινικο-απεικονιστική οντότητα (HRCT επιβεβαίωση)
 - διάταση βρόγχων στην περιφέρεια
 - πάχυνση τοιχώματος
 - απουσία μείωσης διαμέτρου κατά την πορεία προς περιφέρεια
 - ενσφίγνωση βλέννης σε διατεταμένους βρόγχους
- Βλάβη προοδευτικά εξελισσόμενη

*Webb W, LWW, 2004



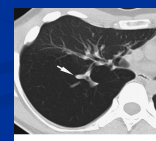
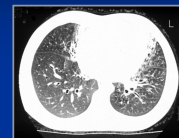
Βρογχεκτασία Ορισμός

διάταση βρόγχων στην περιφέρεια

πάχυνση τοιχώματος

απουσία μείωσης διαμέτρου κατά την πορεία προς περιφέρεια

ενσφίγνωση βλέννης σε διατεταμένους βρόγχους



Χρόνια πυώδης βρογχίτιδα Ορισμός

Παραπλήσιοι – συνώνυμοι όροι:

- ✓ Χρόνια πυώδης βρογχίτιδα - *chronic suppurative bronchitis*
- ✓ Επόμενη βακτηριακή βρογχίτιδα - *persistent bacterial bronchitis*
- ✓ Χρόνια πυώδης πνευμονική νόσος - *chronic suppurative lung disease*
- ✓ Προ-βρογχεκτασία - *pre-bronchiectasis*

“Η κλινική οντότητα που προβάλλει με εικόνα βρογχεκτασίας χωρίς απεικονιστική επιβεβαίωση”

Chang A et al. *Pediatr Pulmonol* 2008;43:519-31

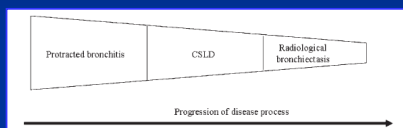
Από τη χρόνια πυώδη βρογχίτιδα στη βρογχεκτασία



Ιδιαιτερότητες στα παιδιά

- 1) Από ποιο σημείο και μετά ανιχνεύεται στην HRCT;
- 2) Η έννοια του «μη αναστρέψιμου» δεν έχει πλήρη εφαρμογή

Από τη χρόνια πυώδη βρογχίτιδα στη βρογχεκτασία



Ιδιαιτερότητες στα παιδιά

- 1) Από ποιο σημείο και μετά ανιχνεύεται στην HRCT;
- 2) Η έννοια του «μη αναστρέψιμου» δεν έχει πλήρη εφαρμογή

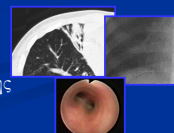
Chang A et al. *Pediatr Pulmonol* 2008;43:519-31

Παράγοντες που προκάλεσαν την αναζωπύρωση του ενδιαφέροντος

- Μείωση βακτηριακών λοιμώξεων σε ανεπτυγμένες χώρες
Υποτίμηση του προβλήματος
- Υπερ-διάγνωση άσθματος
- Καλύτερες απεικονιστικές τεχνικές
- Ευρεία εφαρμογή ινοβρογχοσκόπησης

Jones K et al. *Res Med* 1996;50:419-25

Barbi E et al. *P-AJ* 2007;18 (suppl 1):22-4
Kozynskyj AL et al *Pediatrics* 2006;117:e1104-10



Βρογχεκτασία στα παιδιά

Περίληψμα

Ορισμός

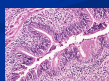
Κλινική προβολή

Παθολογία

Χρόνια πυώδης βρογχίτιδα και άσθμα

Διαγνωστική προσέγγιση

Αντιμετώπιση



βρογχεκτασία Κλινική Προβολή

Μη ειδικά συμπτώματα, ανάγκη λεπτομερούς ιστορικού

Βήχας: χρόνιος υγρός

- ✓ βλέννη σε μεγάλους αεραγωγούς
- ✓ ποσότητα, σύσταση (ρευστότητα) της βλέννης
- ✓ κυρίως πρωινός

Συριγμός: ίσως

Αγχόσση: ασταθείς ρόγχοι



βρογχεκτασία Υλικό ΓΝΠΠ

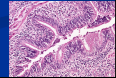
- 93 παιδιά, μέση ηλικία 5.8 έτη (sd 3.6). 56 ♂
 - ✓ υποτροπιάζουσα πνευμονία
 - ✓ χρόνιος υγρός βήχας
 - ✓ επίμονη ατελεκτασία
- Βρογχοσκόπηση, HRCT
- Σχέση διάρκειας υγρού βήχα (<3μην, >3μην, >1 έτους) και ακτινολογικού Bhalla score ($\rho=0.23$ $p=0.028$)



Βρογχεκτασία στα παιδιά

Περίγραμμα

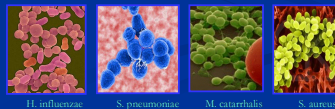
Ορισμός
Κλινική προβολή
Παθογένεια
Χρόνια πυώδης βρογχίτιδα και άσθμα
Διαγνωστική προσέγγιση
Αντιμετώπιση



βρογχεκτασία Παθογένεια

- Επίμονη βακτηριακή λοίμωξη των αεραγωγών
 - Μη ελκυστόφρα στελέχη *H. influenzae*, *S. pneumoniae*, *M. catarrhalis*, *S. aureus*

Paffis K et al. Chest 2005;128:2504-10.
Marchant JM, et al. Chest 2006;129:1132-41



Χρόνια πυώδης βρογχίτιδα - βρογχεκτασία Παθογένεια

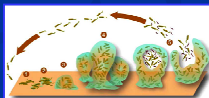
- Επίμονη βακτηριακή λοίμωξη των αεραγωγών
- Διασπορά βακτηρίων από ανώτερους στους κατώτερους αεραγωγούς σε περιόδους δυσλειτουργίας βλεννοκροσσώτου μηχανισμού κάθαρσης
 - Ιώσεις, αναποτελεσματικός μηχανισμός βήχα



Χρόνια πυώδης βρογχίτιδα - βρογχεκτασία Παθογένεια

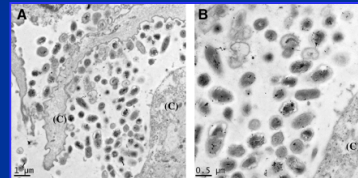
Επίμονος αποικισμός των κατώτερων αεραγωγών →
ουδετεροφιλική φλεγμονή → χρόνια υπερέκκριση
βλέννης → χρόνιος βήχας

- αποικίες βακτηρίων
- έκφραση επιφανειακών μορίων (*quorum sensing*)
- σχηματισμός βιομεμβράνης (*biofilms*)
- φυσικοί φραγμοί και άλλοι μηχανισμοί αντίστασης στην κάθαρση
- ανάπτυξη ενδοβρογχικής λοίμωξης



Singh PK et al. Nature 2002;417:552-5

Χρόνια πυώδης βρογχίτιδα - βρογχεκτασία Παθογένεια

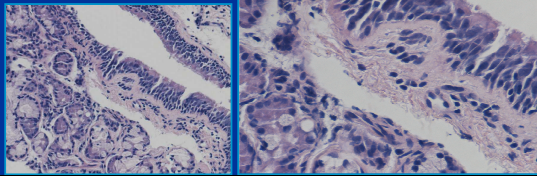


H. influenzae σχηματίζει βιομεμβράνες σε επιθήλια αεραγωγών

Stamm T et al. Am J Respir Crit Care Med 2006;174:213-20

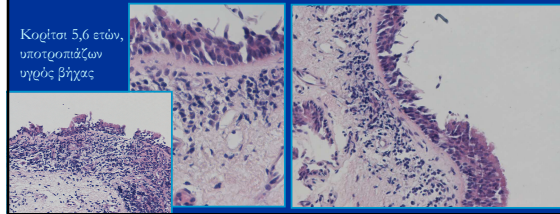
Χρόνια πυώδης βρογχίτιδα - βρογχεκτασία Παθογένεια

Κορίτσι 9,7 ετών,
χρόνιος υγρός βήχας

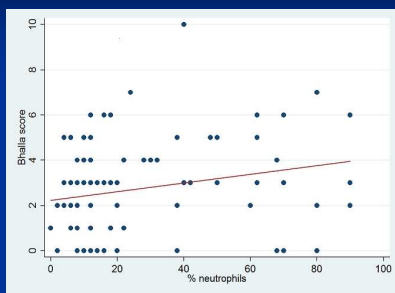


Χρόνια πυώδης βρογχίτιδα - βρογχεκτασία Παθογένεια

Κορίτσι 5,6 ετών,
υποτροπιάζων
υγρός βήχας



Χρόνια πυώδης βρογχίτιδα - βρογχεκτασία



Συσχέτιση μεταξύ του ποσοστού των πολυμορφοπυρήνων με το Bhatta score ($\rho=0.23$ $p=0.036$)

Χρόνια πυώδης βρογχίτιδα - βρογχεκτασία Παθογένεια

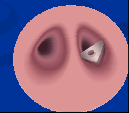
Διευκολύνει ο ανεπαρκής μηχανικός μηχανισμός

■ βήχας

- ✓ λειτουργικές (νευρομυϊκά νοσήματα, εισροφήσεις)
- ✓ ανατομικές ιδιαιτερότητες

■ βλεννοκροσσωτή κάθαρση

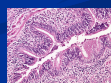
- ✓ κυστική ίνωση
- ✓ πρωτοπαθής δυσκινησία κροσσών
- ✓ ανατομικές ιδιαιτερότητες



Βρογχεκτασία στα παιδιά

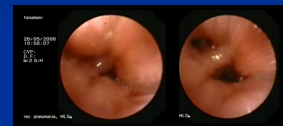
Περίληψη

Ορισμός
Κλινική προβολή
Παθογένεια
Χρόνια πυώδης βρογχίτιδα και άσθμα
Διαγνωστική προσέγγιση
Αντιμετώπιση



Χρόνια πυώδης βρογχίτιδα και άσθμα

Σχέση ασφής: πιθανά επίπεδα σύγχυσης



- Ο χρόνιος βήχας ειλαμβάνεται ως άσθμα: Υπερδιάγνωση
- Συμπτώματα ασθματικού τύπου + απόχρεμψη: μαλάκυνση, εγκρίματα, υπεραπαντητικότητα
- Παρερμηνεία θορυβώδους αναπνοής
- Πραγματική συνύπαρξη: Πεδίο έρευνας

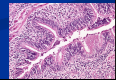
Βρογχεκτασία και άσθμα



Βρογχεκτασία στα παιδιά

Περίγραμμα

Ορισμός
Κλινική προβολή
Παθογένεια
Χρόνια πυώδης βρογχίτιδα και άσθμα
Διαγνωστική προσέγγιση
Αντιμετώπιση



Η εύκαμπτη βρογχοσκόπηση στη χρόνια πυώδη βρογχίτιδα - βρογχεκτασία

- Η διάγνωση της ΧΠΒ στο παιδί με χαρακτηριστικό ιστορικό και HRCT τίθεται με βεβαιότητα:
 - **κλινικά**, εκτίμηση στην ανταπόκριση στην αγωγή, π.χ. αμοξικιλίνη-κλαβουλανικό οξύ (90 mg/kg/ημέρα) επί 2 εβδομομάδες
 - **βρογχοσκοπικά**, επιβεβαίωση βλεννοπυωδών εκκρίματων, μαλάκυνσης, δείγμα BAL για κ/α



Donnelly D, et al. *Thorax* 2007; 61:80-1

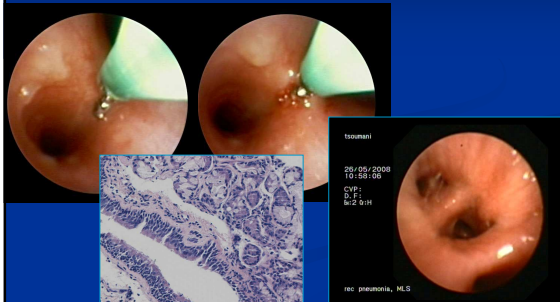
Χρόνια πυώδης βρογχίτιδα βρογχεκτασία

Ταξινόμηση βρογχοσκοπικών ευρημάτων

- Ανωμαλία βλεννογόνου / φλεγμονή
- Βρογχομαλάκυνση
- Βλάβη αποφρακτικού τύπου
- Συνδυασμός μαλάκυνσης – απόφραξης
- Χωρίς μακροσκοπική ανωμαλία

Chang A, et al. *Thorax* 2002; 57:935-8

Χρόνια πυώδης βρογχίτιδα - βρογχεκτασία Ανωμαλία βλεννογόνου / φλεγμονή



Χρόνια πυώδης βρογχίτιδα - βρογχεκτασία Βρογχομαλάκυνση



Χρόνια πυώδης βρογχίτιδα - βρογχεκτασία

Αιτιολογική ταξινόμηση βρογχεκτασιών

- ✓ Μετα-λοιμώδεις
 - ✓ βακτηριακή πνευμονία, κοκκύτης, αδενοϊός, ιλαρά, TB
- ✓ Κυστική ίνωση - ΣΔΚ
- ✓ Εισρόφηση
- ✓ Ιδιοπαθείς

Αιτιολογική ταξινόμηση βρογχεκτασιών

- ✓ Ανοσοανεπάρκεια
 - ✓ υπογαμσφαιριναιμία
 - ✓ ανεπάρκεια ουδετεροφίλων
 - ✓ Ανεπάρκεια συμπληρώματος
- ✓ Συνδρομα
 - ✓ William Campbell
 - ✓ Ehlers Danlos syndrome
 - ✓ Marfan S.

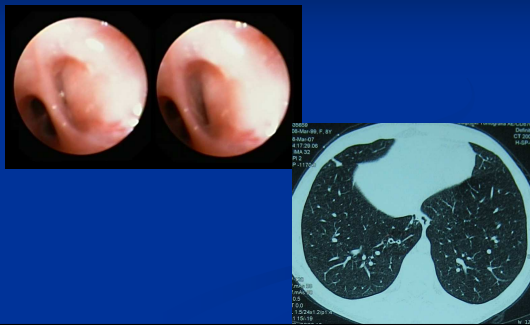
Table 1. Underlying etiology of non-CF bronchiectasis patients

Unidentified	42 (37.8)
Identified	69 (62.2)
Postinfectious (measles, tuberculosis, varicella, postpneumonia)	33 (29.7)
Immunodeficiencies	17 (15.3)
IgG deficiency	10 (9)
IgG subclass deficiency	5 (4.5)
Others	2 (1.8)
Primary ciliary dyskinesia	7 (6.3)
Asthma	5 (4.5)
Foreign body aspirations	4 (3.6)
Esophageal atresia-tracheoesophageal fistula	3 (2.7)

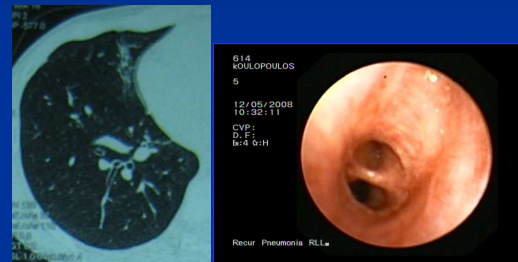
Values in parentheses are percentages.

Karadag B. Respiration 2005

Χρόνια πυώδης βρογχίτιδα Βλάβη αποφρακτικού τύπου



Χρόνια πυώδης βρογχίτιδα Βλάβη αποφρακτικού τύπου



Χρόνια πυώδης βρογχίτιδα Βλάβη αποφρακτικού τύπου



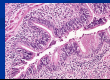
Χρόνια πυώδης βρογχίτιδα - βρογχεκτασία Χωρίς μακροσκοπική βλάβη



Βρογχεκτασία στα παιδιά

Περίγραμμα

Ορισμός
Κλινική προβολή
Παθογένεια
Χρόνια πυώδης βρογχίτιδα και άσθμα
Διαγνωστική προσέγγιση
Αντιμετώπιση



Χρόνια πυώδης βρογχίτιδα - βρογχεκτασία Αντιμετώπιση ...

- Βάση της αντιμετώπισης: η σωστή αντιβιοτική αγωγή
 - ✓ μακροχρόνια σχήματα **4 - 8 εβδομάδων**, μπορεί και περισσότερο
- Αντι-ασθματική αγωγή (εξατομικεύεται)



Donnelly D, et al. *Thorax* 2007; 61:80-1
Chang A et al. *Pediatric Pulmonology* 2008; 43: 519-31

Χρόνια πυώδης βρογχίτιδα - βρογχεκτασία ... Αντιμετώπιση

- Παροχέτευση βλεννοπυωδών εκκρίματων
 - ✓ φυσιοθεραπεία
 - ✓ βρογχοσκόπηση



Donnelly D, et al. *Thorax* 2007; 61:80-1
Chang A et al. *Pediatric Pulmonology* 2008; 43: 519-31

Συμπεράσματα

- Το ενδιαφέρον για τη ΧΠΒ - βρογχεκτασίες έχει αναζωπυρωθεί.
- Χαρακτηριστική εκδήλωση της νόσου: ο χρόνιος υγρός βήχας, στα μεγαλύτερα παιδιά με απόχρεμψη.
- Συνδέεται άμεσα με επίμονη βακτηριακή λοίμωξη των αεραγωγών.
- Συντηρείται με το μηχανισμό του φαύλου κύκλου (παθογενετικές ιδιαιτερότητες).
- Απαραίτητη η αναζήτηση υποκείμενης αιτιολογίας.
- Για την αντιμετώπιση απαιτείται μακροχρόνια αντιβιοτική αγωγή και παροχέτευση των βλεννο-πυωδών εκκρίσεων.

