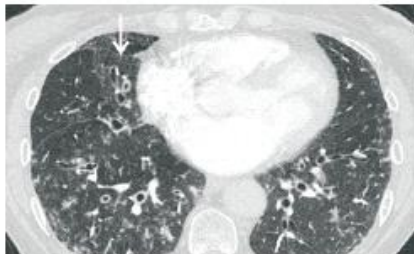


## מחלת הברונכיאלקטזיות: מאפיינים, אבחון וטיפול

מאת: **ד"ר מיכל שטיינברג**, אחראית תחום ברונכיאלקטזיות ו-CF מבוגרים, מכון הריאות ומרכז CF, מרכז רפואי כרמל, חיפה.



תמונה 1: ברונכיאלקטזיות ריאתיות. סימפונות מורחבים (חץ). היעדר היעלמות של הסימפון (חץ עבה) וקיום סימפונות בהיקף הריאה מגדירים ברונכיאלקטזיות.

1. קוטר סימפון גדול מקוטר כלי הדם שלידו.
2. היעדר היעלמות הדרגתית (tapering) של הסימפון בהיקף הריאה.
3. קיום סמפונות נראים ב- 1 ס"מ ההיקפי של הריאה.

**ב**רונכיאלקטזיות בריאות היא מחלה כרונית שבה דפנות הסמפונות מתרחבות ומתעוותות. המחלה מתאפיינת בהצטברות ליחה בסמפונות, שיעול ליחתי וזיהומים חוזרים בדרכי הנשימה התחתונות. תסמינים אלה אינם סבוליים וקיימים גם במחלות שכיחות יותר, כמו קצרת הסמפונות, מחלות ריאות חסימתיות כרונית (COPD) ומחלות נוספות. עובדה זאת, בשילוב עם חוסר מודעות למחלת הברונכיאלקטזיות, מביאים לעתים לאבחנה ולמתן טיפול שגויים. מטרת סקירה זו היא לפרט מהם מאפייני מחלת הברונכיאלקטזיות, מהו ההבדל בינה ובין מחלות שכיחות אחרות של דרכי נשימה, ומהו הטיפול בברונכיאלקטזיות.

הגדרת ברונכיאלקטזיות היא אנטומית- רנטגנית, ונעשית כיום באמצעות טומוגרפיה ממוחשבת ברזולוציה גבוהה – High resolution CT (HRCT). ברונכיאלקטזיות מוגדרות כקיום אחד או יותר מהמאפיינים הבאים (תמונה 1):

## אבחנה מבדלת | מחלת הברונכיאקטזיות: מאפיינים, אבחון וטיפול

מחלת הברונכיאקטזיות אינה נדירה. לאחרונה, מחקר בבריטניה העריך את שכיחות מחלת הברונכיאקטזיות בכ-0.5% מהאוכלוסייה. ברונכיאקטזיות עשויות לנבוע מזיהום ריאתי בעבר, כמו שחפת או דלקת ריאות (post infectious), מפגם במערכת החיסון, או ממחלות תורשתיות, כמו סיסטיק פיברוזיס או Primary ciliary dyskinesia. גם אחרי בירור אטיולוגי, כ-50% מהמקרים של ברונכיאקטזיות במבוגרים מוגדרים כאידיופתיים, אולם חשוב לחפש גורמים הפיכים ובעלי משמעות טיפולית על ידי בדיקות מתאימות.

### מאפיינים קליניים

המאפיינים הקליניים של ברונכיאקטזיות כוללים:

- שיעול
- פליטת ליחה כרונית
- במקרים מתקדמים גם קוצר נשימה במאמץ

לעיתים קרובות קיים זיהום חיידקי כרוני בדרכי הנשימה. בין המחוללים הטיפוסיים הנמצאים בכיח של חולי ברונכיאקטזיות: *H. influenza*, *S. aureus*, *P. aeruginosa*. וכן מיקובקטריה שאינן שחפתית.

מאפייני ברונכיאקטזיות משתנים בין תחלואה קלה, המתבטאת בשיעול בלבד, למחלה מתקדמת המתאפיינת בהתלקחויות מרובות הדורשות אשפוזים תכופים. החרפות של ברונכיאקטזיות מאופיינות על ידי התגברות השיעול, עליה בכמות הליחה ושינוי צבעה, חולשה ועייפות, ולעיתים עליה בחום הגוף. בבדיקה עשויים להתגלות חרחורים שאיפתיים, ובמעבדה ניתן יהיה להבחין בעלייה מתונה במדדי דלקת. נמצא כי הגורמים המנבאים חומרה קשה כוללים: גיל מתקדם, הפרעה קשה בתפקודי ריאה, תדירות התלקחויות בעבר, וזיהום כרוני בחיידק *Pseudomonas aeruginosa*. *hospital admissions, and mortality is vital for future research.* OBJECTIVES: This study describes the derivation and validation of the Bronchiectasis Severity Index (BSI).

כאמור, התסמינים של מחלה ברונכיאקטטית אינם סגולים, ועל כן הם עשויים להידמות למחלות אחרות של דרכי הנשימה, כגון קצרת (אסתמה) ומחלת ריאות חסימתית כרונית (COPD). בחולי COPD עשויה להתפתח גם מחלה ברונכיאקטטית וכך שתי האבחנות יכולות להתקיים במקביל, עם תחלואה ותמותה מוגברות מאשר בכל אחת מהמחלות בנפרד. תסמונת זו נקראת BCSO – Bronchiectasis – COPD overlap syndrome.

### דמיון והבדלים בין ברונכיאקטזיות, קצרת (אסתמה) ו-COPD.

| מאפיין             | ברונכיאקטזיות                                             | אסתמה                                                                | COPD                                                                                |
|--------------------|-----------------------------------------------------------|----------------------------------------------------------------------|-------------------------------------------------------------------------------------|
| תסמינים            | שיעול ליחתי, קוצר נשימה                                   | קוצר נשימה, שיעול ליחתי או יבש                                       | קוצר נשימה, שיעול ליחתי או יבש                                                      |
| גיל הופעת התסמינים | מילדות עד זקנה, השכיחות עולה עם הגיל                      | ילדות – בברות מוקדמת                                                 | 50-70                                                                               |
| היסטוריה של עישון  | לא אופיינית                                               | לא אופיינית                                                          | קיימת בדרך כלל                                                                      |
| מאפייני התלקחויות  | שיעול ליחתי, עייפות, לעתים חום סובפיברילי, חרחורים בהאזנה | קוצר נשימה, שיעול, צפצופים בהאזנה                                    | קוצר נשימה, שיעול ליחתי, צפצופים בהאזנה                                             |
| ספירומטריה         | הפרעה חסימתית, רסטריקטיבית או תקינה                       | הפרעה חסימתית או תקינה                                               | הפרעה חסימתית                                                                       |
| ממצאים ב CT        | קוטר סימפון מורחב, היעדר היעלמות סמפונות בהיקף הריאה.     | תקין, או כליאת אור, לעתים הצללות ריאתיות בתבנית "עץ מנץ" tree in bud | נפחת (אמפיזמה), קוטר סימפון מורחב, לעתים הצללות ריאתיות בתבנית "עץ מנץ" tree in bud |



4. אנטיביוטיקה בשאיפה (אינהלציה) – מותווית כאשר יש זיהום כרוני ב-*P. aeruginosa*. יעילות מרחיבי סימפונות לא הוכחה במחלה זו.

בעת התלקחות, ניתנים הטיפולים הכרוניים תוך הגברת תדירות הטיפול לניקוז ריאתי. כמו כן תיתכן אנטיביוטיקה המכוונת כנגד החיידקים המזהמים בבית. משך הטיפול האנטיביוטי הרצוי במחלה ברונכיאלקטטית לא נבדק במחקרים, אולם מקובל לתת טיפול לפרק זמן ממוצע של שבועיים. טיפול בהחרפות בברונכיאלקטזיות ניתן באמצעות אנטיביוטיקה המכוונת כנגד החיידקים המצויים בליחה.

לסיכום, ברונכיאלקטזיות גורמים לתחלואה משמעותית בקרב החולים. מכיוון שתסמיני הברונכיאלקטזיות אינם ייחודיים, יש לבצע בירור מתאים ולבדוק קיום ברונכיאלקטזיות על ידי ביצוע HRCT של החזה. טיפול ייעודי המותאם למחלה יסייע לשפר את איכות חיי החולים.

#### מקורות

1. Quirk JC, Millar BC, Joshi M, Narasimhan V, Thomas SL, Hurst JR, et al. Changes in the incidence, prevalence and mortality of bronchiectasis in the UK from 2004 to 2013: a population-based cohort study. *Eur Respir J*. 2015 Nov 5;19193003.1193-2015.
2. Pastoor MC, Hallerell SM, Houghthon SJ, Webb SC, Foweraker JE, Coudan RA, et al. An investigation into causative factors in patients with bronchiectasis. *Am J Respir Crit Care Med*. 2009 Oct;180(4 Pt 1):1277-84.
3. Chalmers JD, Gosselink R, Aliberti S, McDonnell MJ, Lortie S, Davidson J, et al. The bronchiectasis severity index: An international derivation and validation study. *Am J Respir Crit Care Med*. 1 Toyoko Respiratory Research Group, University of Dundee, Dundee, United Kingdom; 2014 Mar 1;180(5):574-85.
4. Hurst JR, Elborn JS, Soyza A. D. COPD-bronchiectasis overlap syndrome. *Eur Respir J*. 2015;45(2):310-3.
5. Fan LC, Lu HW, Wu R, Li XB, Wang S, Xu JE Effects of long-term use of macrolides in patients with non-cystic fibrosis bronchiectasis: a meta-analysis of randomized controlled trials. BMC Infect Dis. Department of Respiratory Medicine, Shanghai Pulmonary Hospital, Tongji University School of Medicine, No. 547 Zhongyuan Road, Shanghai, 200433, China. fanli@tongji2012@126.com.; Department of Respiratory Medicine, Shanghai Pulmonary Hospital, Tongji University; 2015 Mar 27;15(1):144.
6. Chalmers JD, Aliberti S, Best E State of the art review: management of bronchiectasis in adults. *Eur Respir J*. Topical Respiratory Research Group, University of Dundee, Dundee, UK; Department of Health Sciences, University of Milan-Brescia, Clinica Pneumologica, Monza, Italy; Department of Pathophysiology and Transplantation, University of Milan, IRCCS Fondazione; 2015 Mar 18.

#### טיפול ייעודי

לטיפול הכרוני בברונכיאלקטזיות מספר מרכיבים:

1. ניקוז נשימתי המשלב טיפול תרופתי לכיוון ואמצעים מכאניים (פיזיותרפיה נשימתית). בין הטיפולים התרופתיים המקובלים לכיוון נמצאים תכשירים אוסמוטיים כגון אינהלציה של מי מלח מרוכזים (hypertonic saline) ומניטול.

2. תרופות נוגדות דלקת, בעיקר אנטיביוטיקה מקבוצת המאקרולידים כגון Azithromycin ו-Erythromycin. לתרופות אלה, מלבד תכונה אנטי-מיקרוביאלית, תכונות נוספות המסייעות בשליטה על המנגנון הדלקתי. שימוש קבוע במאקרולידים בחולי ברונכיאלקטזיות הוכח כמונע התלקחויות ומשפר תסמינים יום יומיים<sup>11</sup>, the Pubmed התלקחויות ומשפר תסמינים יום יומיים<sup>11</sup>, the Pubmed Cochrane Library and Web of Science databases were searched from inception up to March 2014. The primary outcome was the improvement of exacerbations of bronchiectasis. Secondary endpoints included changes of microbiology, lung function, quality of life, sputum volume, adverse events and macrolide resistance. RESULTS: The literature search yielded 139 studies, ten of which containing 601 patients were included in this meta-analysis. Macrolides showed a statistically-significant improvement in reducing acute exacerbations per patient during follow-up treatment (RR = 0.55, 95% CI: 0.47, 0.64, P < 0.001).

3. אנטיביוטיקה לארדיקציה של חיידקים – בעיקר כאשר יש זיהוי ראשוני, מתוך מטרה למנוע זיהום כרוני.