

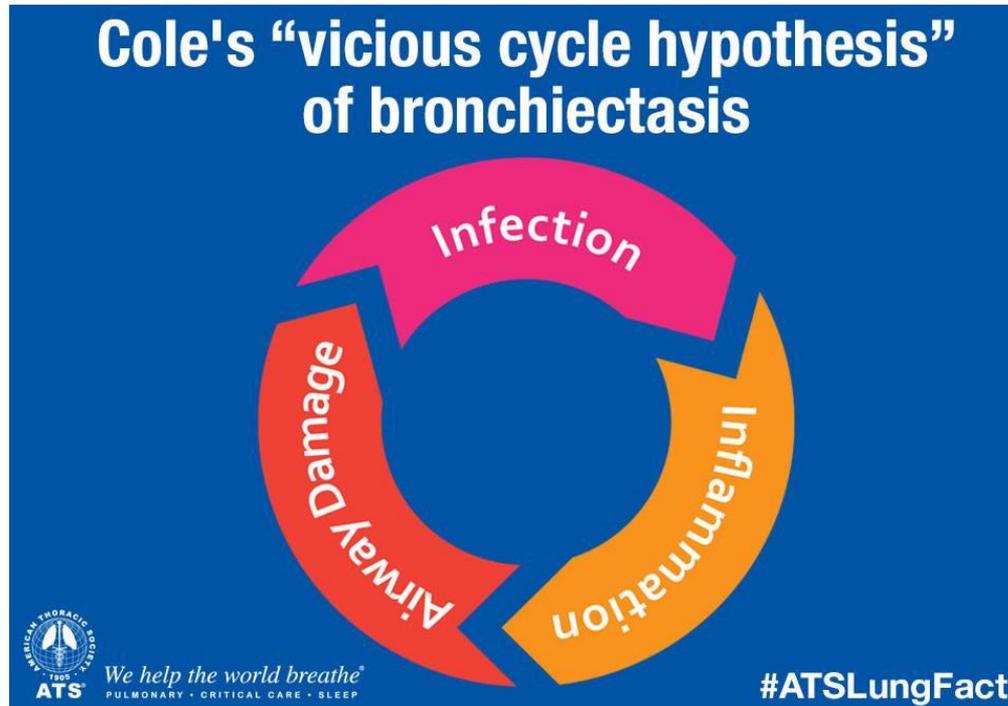
NON-KİSTİK FİBROZİS BRONŞİEKTAZİ

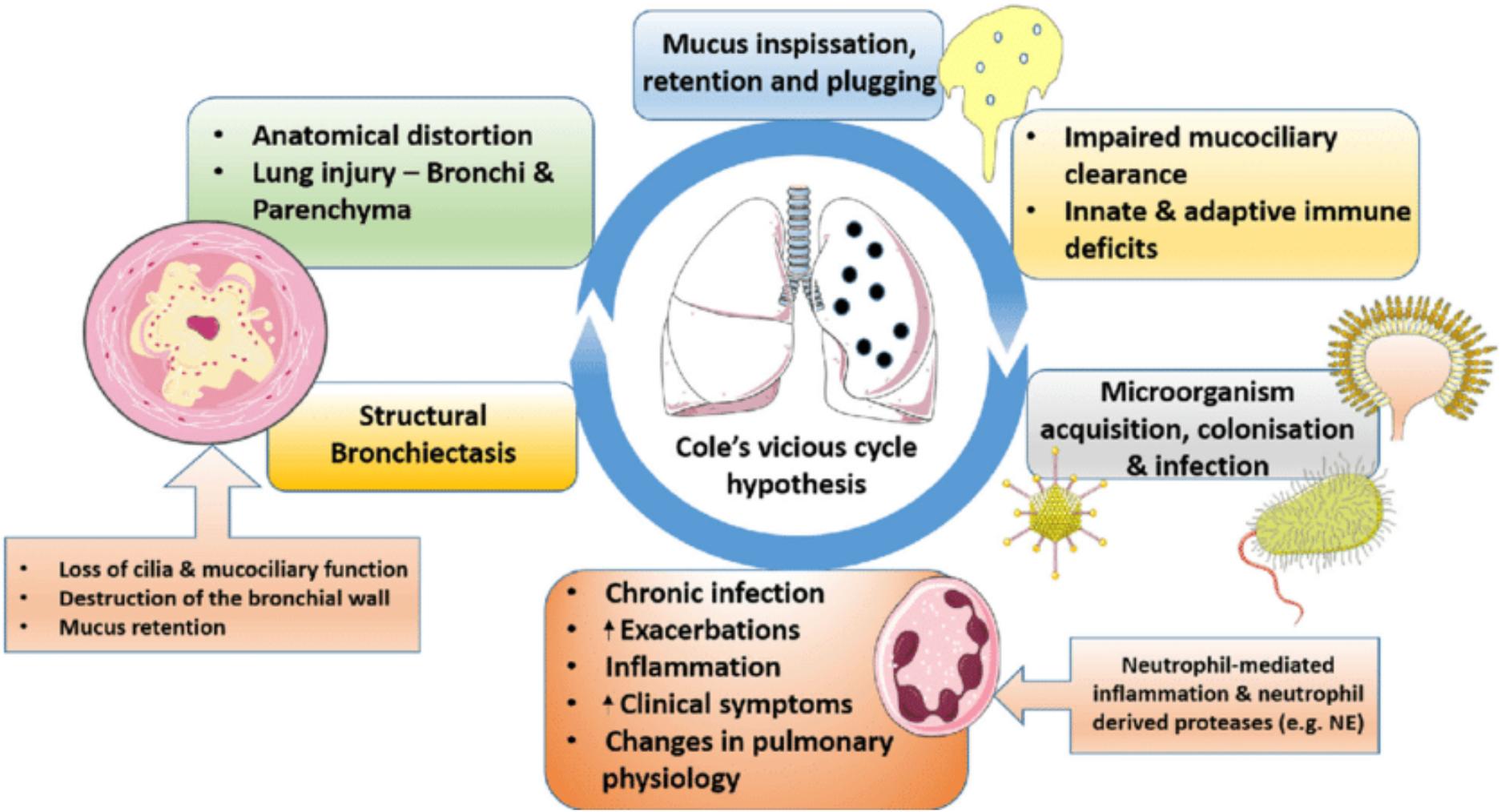
Dr. Dilara Ömer Topçu
Prof.Dr. Esra Uzaslan

Bronşiektazi

2

Bronşların, duvarlarındaki kas ve elastik komponentlerin destrüksiyonu sonucunda anormal ve kalıcı genişlemesidir





Bronşiektazi

4

- Kistik Fibrozis + Non Kistik Fibrozis
- Farkları
 - Oluşma mekanizması, tedavi yöntemleri

Tanı

5

□ Klinik + Radyolojik

Öksürük, balgam artışı, >1/yıl alevlenme
+
BT de bronşial havayolu genişlemesi varlığı

	Dalların isimleri	Daldaki tüp sayısı
İlhamıcı bölge	Trake	1
	Bronşlar	2
		4
		8
	Bronşiyoller	16
	↓	32
Terminal bronşiyoller	6×10^4	
Solunum bölgesi	Solunumsal bronşiyoller	5×10^5
		↓
	Alveol kanalları	↓
	Alveol keseleri	8×10^6

2.-6.
dallanmalar
arasında kalan
2mm'den kalın
proksimal
bronşlardır

Epidemiyoloji

7

- 350.000-500.000 ABD
- 2013 Birleşik krallık verisi
 - Kadın 566/100.000
 - 486/100.000
- Prevalans yaş ile birlikte artar
- Kadınlarda daha sık
- ABD 12 eyalet 1993-2006 yılları verisi
 - 16.5/100.000 hastane yatışının sebebi
- ...

Patofizyoloji

8

- Enfeksiyon
- Yetersiz drenaj, havayolu obstrüksiyonu ve savunma mekanizma yetersizliği

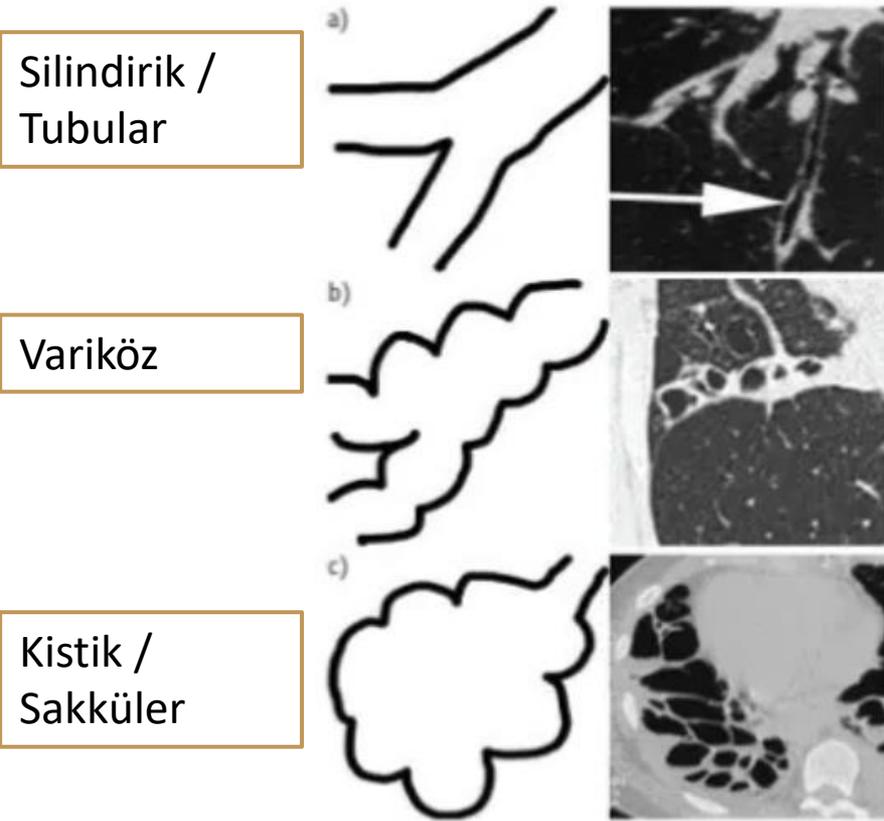
Patofizyoloji

- Mukoza epiteli yerine siliadan yoksun küboidal veya skuamöz epitel alır
- Musküler, elastik ve kıkırdak yapılarda hasar sonucu düzensiz dilatasyon ve yapısal bozukluklar
- Bronş duvarı ve çevresinde belirgin fibrozis oluşumu

Bronşiektazi türleri

10

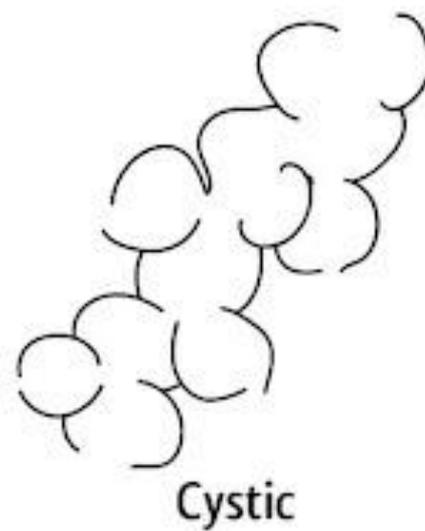
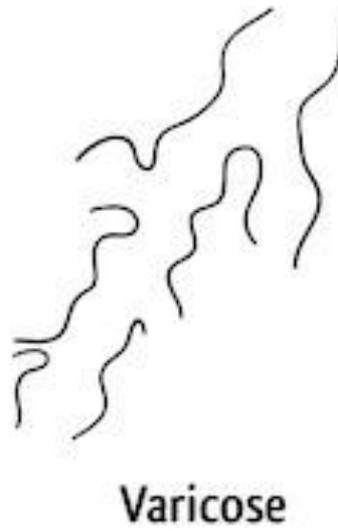
Reid Sınıflaması



Thorax (1950), 5, 233.

REDUCTION IN BRONCHIAL SUBDIVISION IN
BRONCHIECTASIS
BY
LYNNE McA. REID*
From the Royal Melbourne Hospital

+ TRAKSİYON BRONŞIEKTAZİ



Reid Sınıflaması

12

□ Silindirik

- Bronşları düzgün sınırlı, duvarları kalınlaşmış, çapı hafif artmıştır
- Distale doğru bronşial incelme görülmez
- Sagittal kesitte tren yolu görünümü, koronal kesitte taşlı yüzük görünümü

ACC: 3979643

DOB: 13-Feb-1981

TORAKS BT

Thoraks Parankim 8.0 B90s

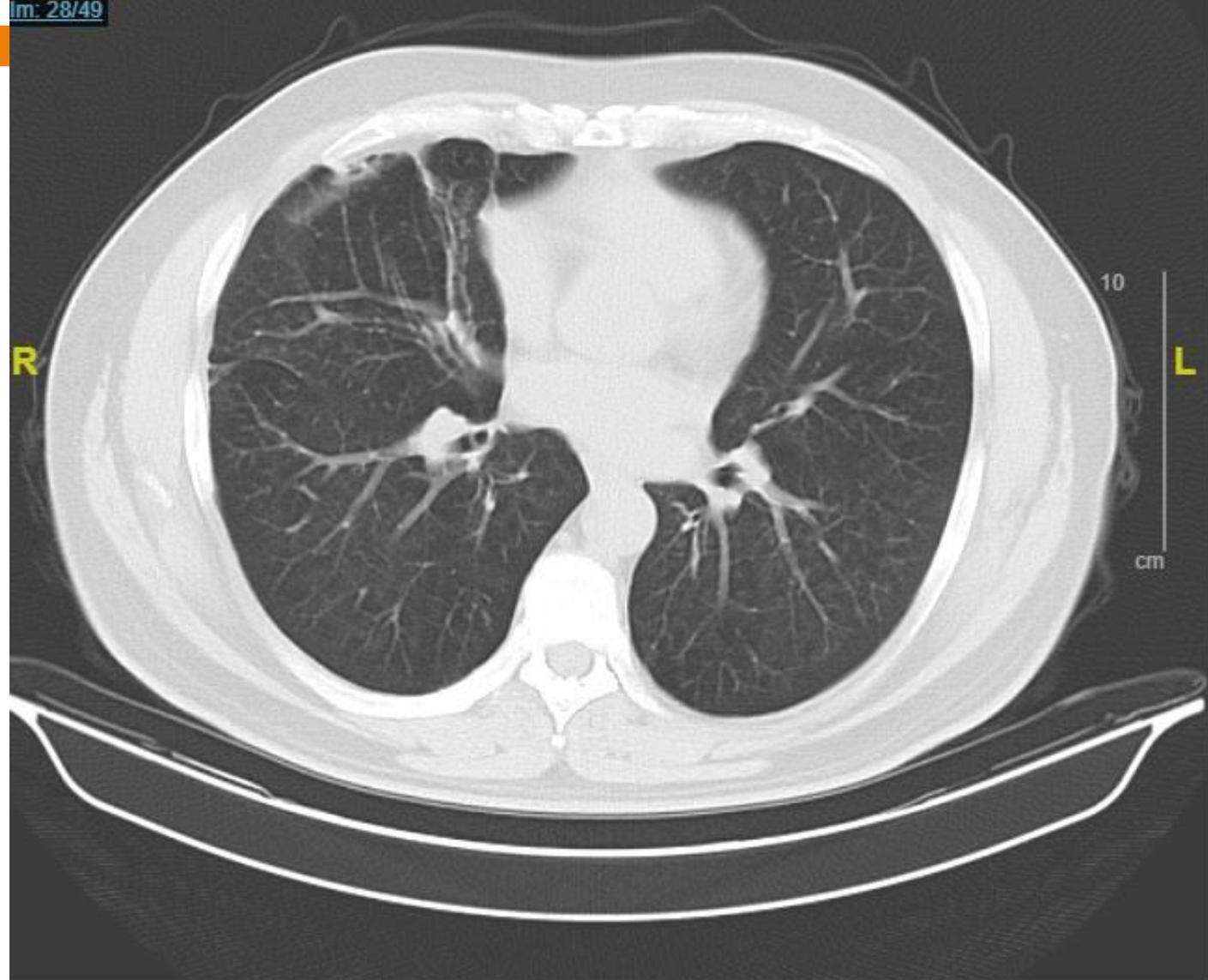
Se: 3

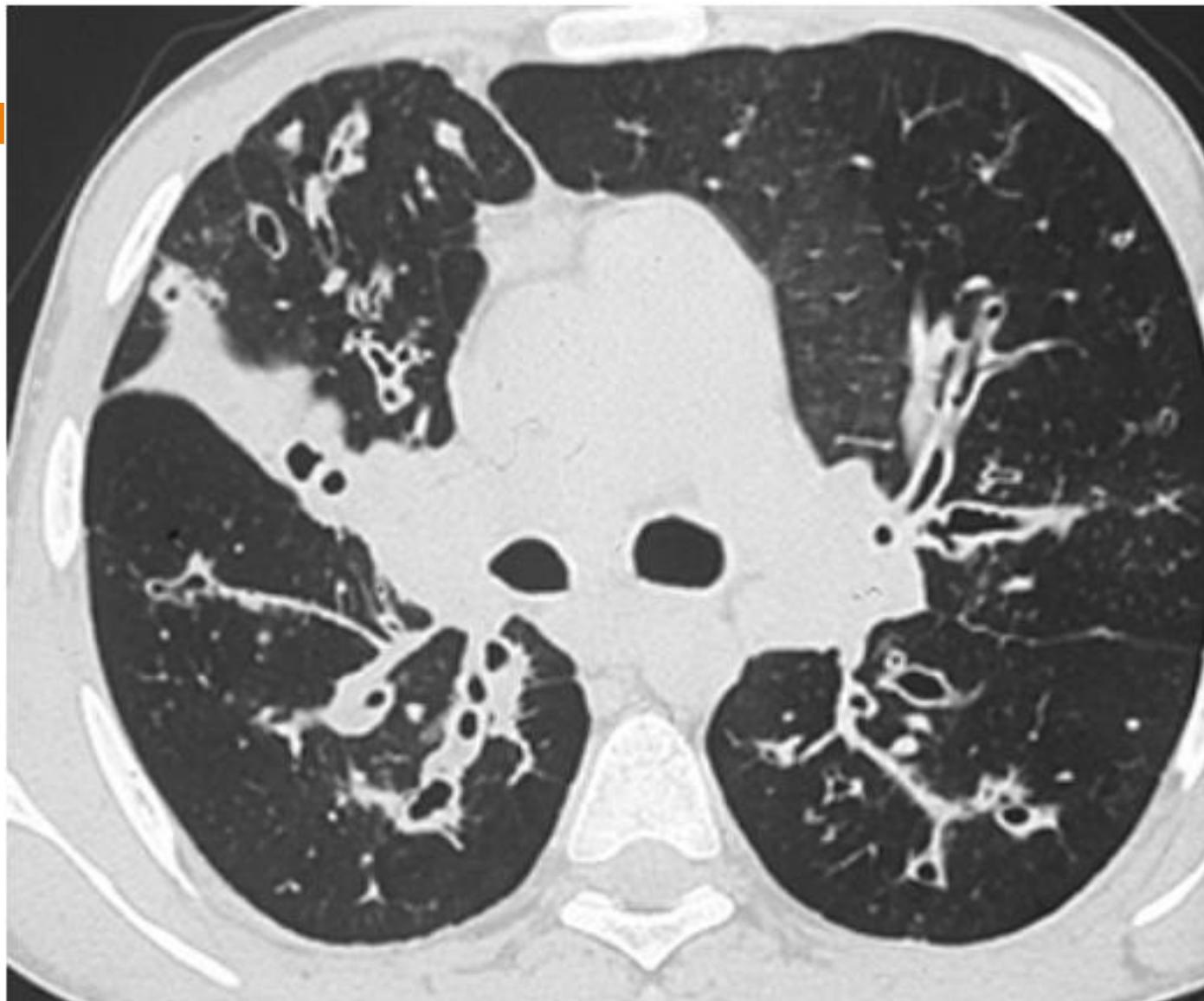
Im: 28/49

Study Date: 29-Jan-2020

Study Time: 16:14:42

13





Reid Sınıflaması

15

□ Variköz

- Bronşlar genişlemiş, düzensiz şekil ve büyüklükte
- Bronş dallanma sayısı orta derece
- Variköz venlere benzer, yer yer daralma ve keseleşme



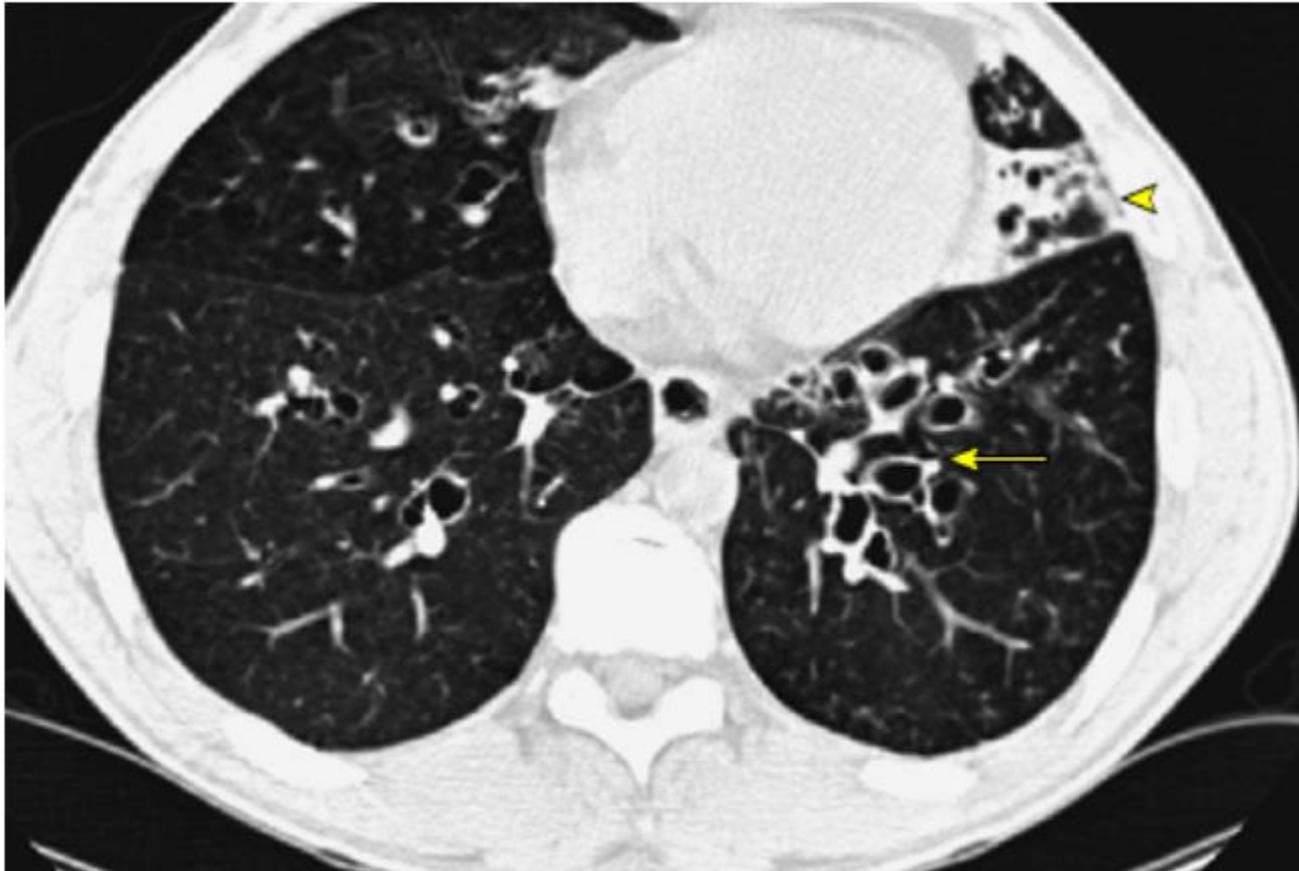
Reid Sınıflaması

17

- Sakküler (kistik)
 - En ağır form
 - Bronşlar ileri derecede genişlemiş; hava veya sıvı içeren kistler
 - Bronş dallanma sayısı belirgin azalmış

Kistik bronşiektazi

18



ACC: 3160651

DOB: 05-Nov-1974

TORAKS BT

Thoraks Parankim 8.0 B90s

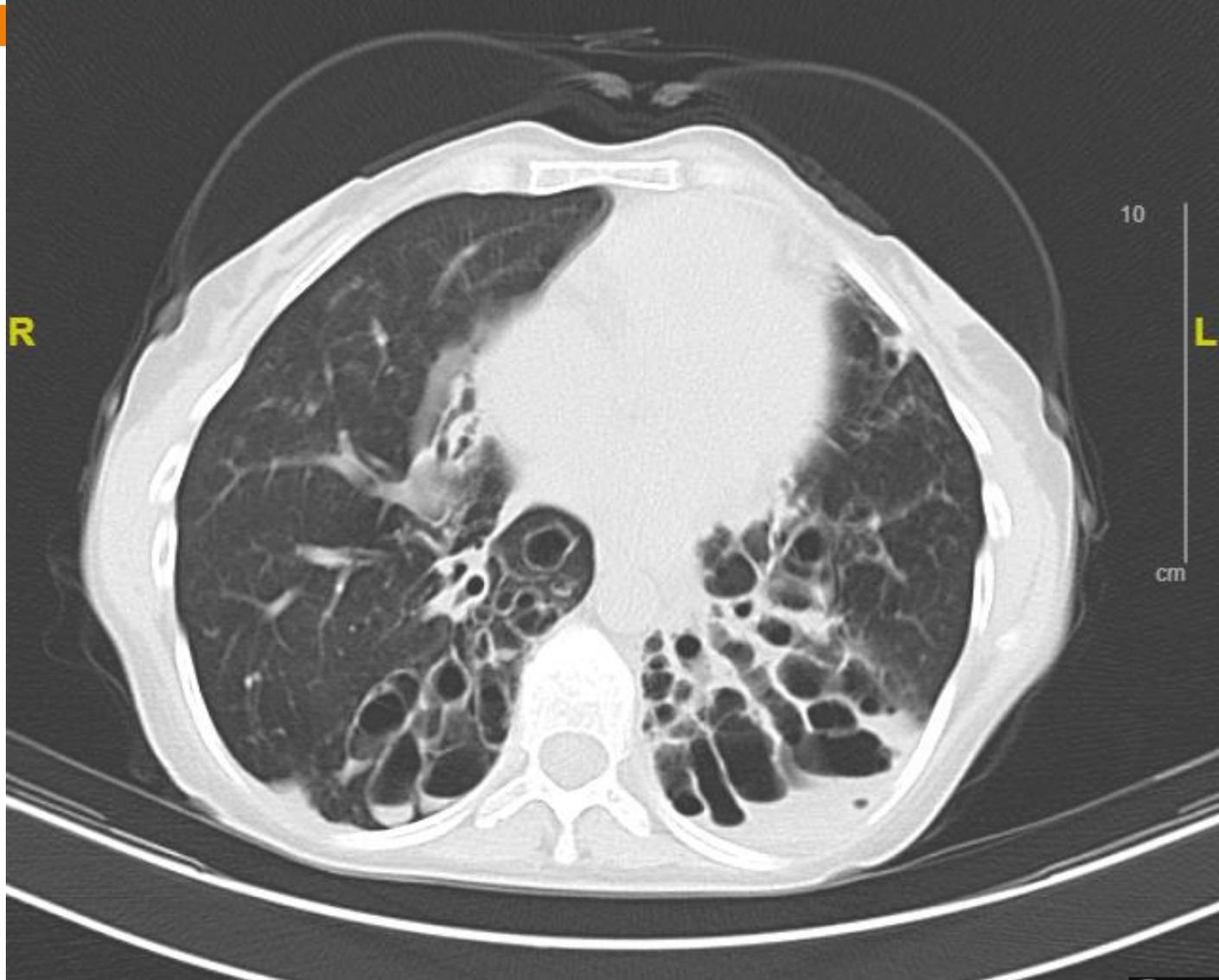
Se: 3

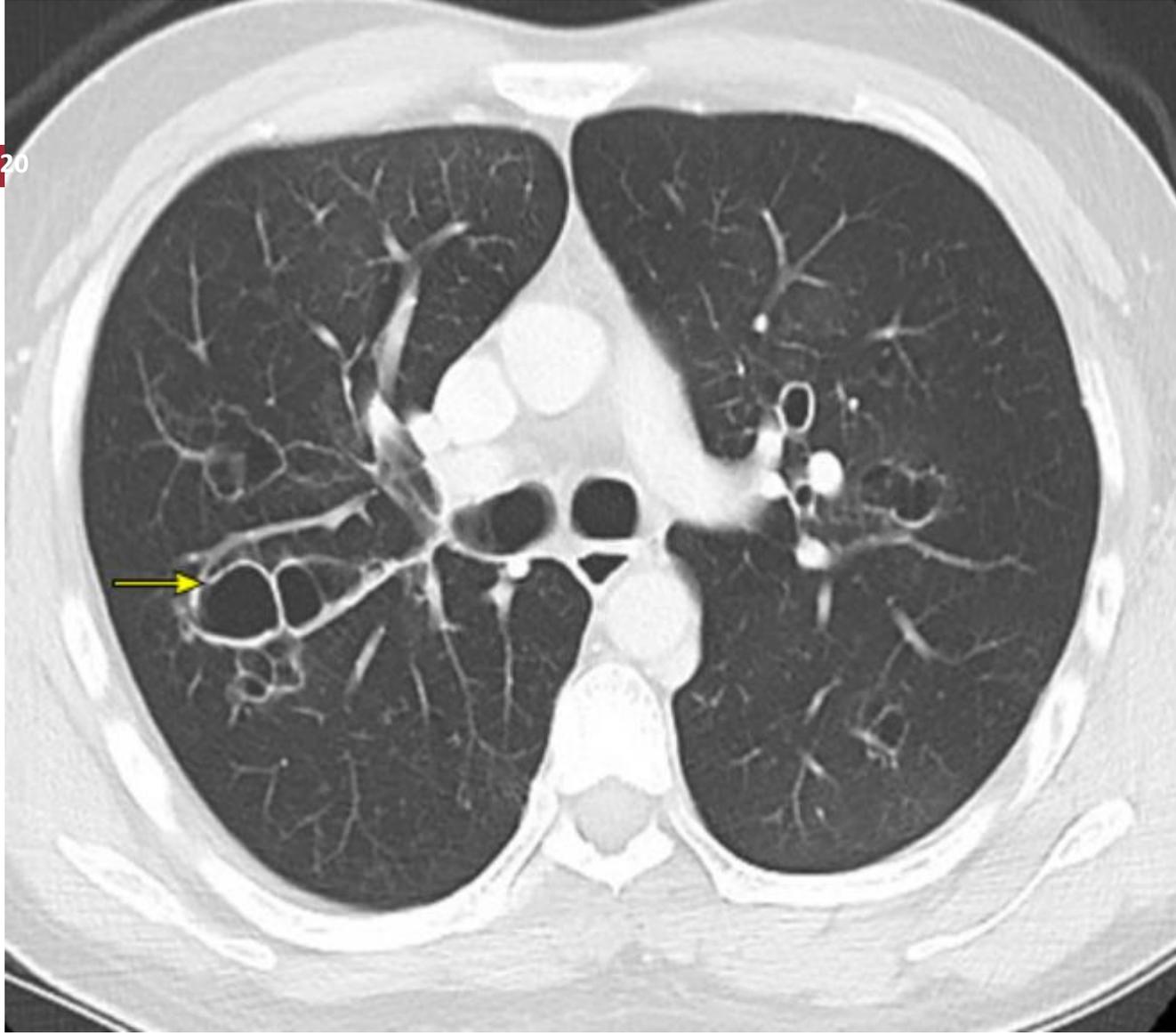
Im: 23/45

Study Date: 22-May-2018

Study Time: 12:15:48

19

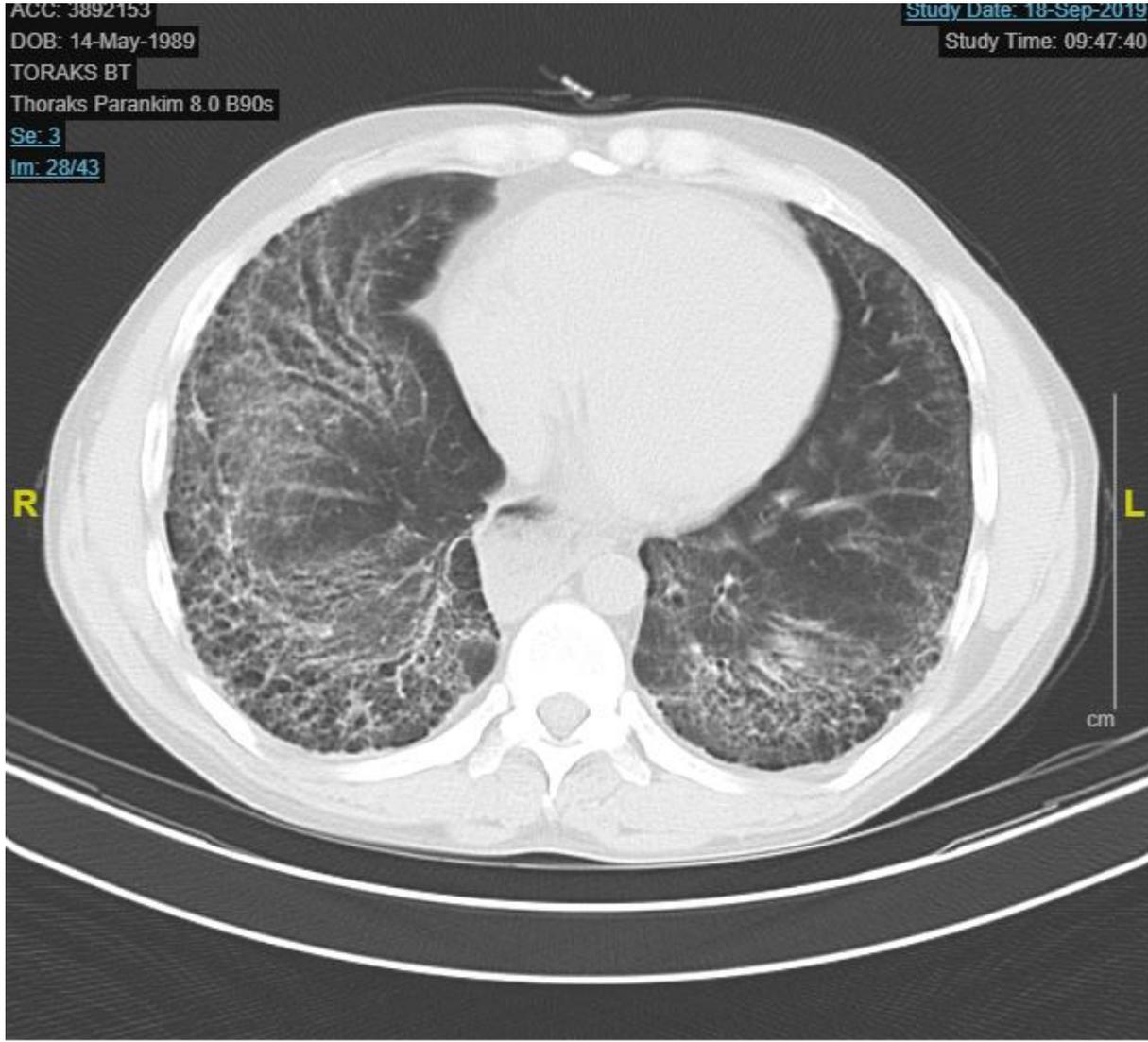




- Kistik bronşiektazi
- Williams campbell sendromu
- 4.-6. bronş kartilaj eksikliğe bağlı jeneralize trakeobronkomalazi

Traksiyon Bronşiektazi

21



Radyolojik dağılım oranları

22

- Silindirik: ~ 47%
- Varikoz: ~ 9.9%
- Kistik: ~ 45.1%
- Çoklu tip: ~ 24.3%

Islak & Kuru

23

- Islak
 - Balgamlı
 - Orta& alt lob
 - Sık enfeksiyon
- Kuru
 - Üst lob
 - Nadir enfeksiyon

Semptom

24

- Öksürük
 - ▣ %98
- Balgam
 - ▣ %78
- Dispne
 - ▣ %62
- Rinosinüzit
 - ▣ %73
- Hemoptizi
 - ▣ %27
- Rekürren plörezi
 - ▣ %20
- Yorgunluk
 - ▣ %43

Fizik Muayene

25

- Ral
 - %75
- Wheezing
 - %22
- Çomak parmak
 - %2

Etiyoloji

- Enfeksiyon
 - Bakteriyal
 - Mycobacterial (TBC, MOTT)
 - Atipik bakteri
 - Viral
- Romatolojik ve sistemik hastalıklar
 - RA
 - Sjögren
 - İnflamatuar Bağırsak hastalığı
 - Ülseratif kolit > Crohn
 - Sarı Tırnak sendromu
- Savunma mekanizması yetersizlikleri
 - Primer silier diskinezi
 - Hipogamaglobulinemi
 - Uzamış immünsüpresyon
 - HIV
- Young sendromu
 - Bronşiektazi, sinüzit, azospermi
 - Mercury maruziyeti, PSD ?

- Alfa-1 antitripsin eksikliği
- Alerjik pulmoner aspergillozis
- Sigara içimi
- KOAH
- Gastro-özofagial reflü
- Astım
- Trakeobronkomalazi & trakeobronkomegali
 - Williams Campbell Sendrom
 - Mounierr-Kuhn Sendrom
- Havayolu obstrüksiyonu
 - Yabancı cisim
 - Aspirasyon
 - Neoplazi
 - Karsinoid tm
 - Ektraluminal obstrüksiyon (LAP)
- Coğrafi lokasyona göre dağılımsal farklılık

Kimlerden şüphelenmeliyiz?

28

- Kronik prodüktif öksürük veya rekürren enfeksiyonu olan;
 - Risk faktörü olan hastalar,
 - RA tanılı olanlar
 - Yılda >2 alevlenmesi olan, balgamında *P. Aureginosa* üremesi olanlar
 - İnflamatuvar bağırsak hastalığı veya bağı dokusu hastalığı olanlar
 - İmmünsüpresif hastalar
 - Kronik rinosinüziti olanlar

- Ağır ve kontrolsüz astım hastaları

- 8 haftadan uzun süredir öksürüğü olan hastalar



doi • 10.5578/tt.69231

Tuberk Toraks 2020;68(1):48-65

Geliş Tarihi/Received: 14.01.2020 • Kabul Ediliş Tarihi/Accepted: 25.01.2020

Ulusal yayınlar ışığında Türkiye’de bronşektazi

Yılmaz BÜLBÜL¹(ID)
Özlem ERÇEN DİKEN²(ID)
Efsun Gonca UĞUR
CHOUSEIN³(ID)
(ASYOD Akciğer
İnfeksiyonları ve
Tüberküloz Bilim Kurulu)

¹ Karadeniz Teknik Üniversitesi Tıp Fakültesi, Göğüs Hastalıkları Anabilim Dalı, Trabzon, Türkiye

¹ *Department of Chest Diseases, Faculty of Medicine, Karadeniz Technical University, Trabzon, Turkey*

² Hitit Üniversitesi Tıp Fakültesi, Göğüs Hastalıkları Anabilim Dalı, Çorum, Türkiye

² *Department of Chest Diseases, Faculty of Medicine, Hitit University, Corum, Turkey*

³ İstanbul Yedikule Göğüs Hastalıkları ve Göğüs Cerrahisi Eğitim ve Araştırma Hastanesi, Göğüs Hastalıkları Kliniği, İstanbul, Türkiye

³ *Clinic of Chest Diseases, Yedikule Chest Diseases and Chest Surgery Training and Research Hospital, Istanbul, Turkey*

Tablo 2. Ülkemizden bildirilen çalışmalarda bronşektazi olgularında kültürde üretilen mikroorganizmalar ve oranları

	Kültürde üreme oranı	<i>Pseudomonas aeruginosa</i>	<i>Haemophilus influenzae</i>	<i>Streptococcus pneumoniae</i>	<i>Moraxella catarrhalis</i>	<i>Proteus mirabilis</i>	<i>Staphylococcus aureus</i>	<i>Stenotrophomonas maltophilia</i>	<i>Klebsiella pneumoniae</i>	<i>Escherichia coli</i>	Diğer
Bronşektazi alevlenme dönemi						%					
Uludağ Üniversitesi (Pediatrik Hastalıklar) n= 98 (4)	41	10	32	12	-	-	-	-	-	-	2
Ankara Üniversitesi n= 48 (20)	50	25	6.3	8.3	-	-	-	-	-	4.2	6.3
Süreyyapaşa Göğüs Hastalıkları ve Cerrahisi Eğitim Araştırma Hastalıkları n= 48 (21)	62.5	30	-	10	-	-	-	-	-	3.3	45.8
Stabil dönem - kolonizasyon											
İstanbul Üniversitesi Cerrahpaşa, n= 121 (22)	35.5	20.6	11.5	-	0.8	-	0.8	0.8	-	0.8	-
Dokuz Eylül Üniversitesi n= 83 (23)	40	32	4	2	-	2	-	-	-	-	-
Ankara Üniversitesi n= 56 (24)	37.2	14	9	7	-	-	-	2	5	-	-
Hacettepe Üniversitesi n= 50 (25)	28	16	8	4	2	-	-	-	-	-	2
Dr. Lütfi Kırdar Kartal Eğitim Araştırma Hastanesi n= 20 (26)	50	5.6	38.9	-	-	-	5.6	-	-	-	-
	-	-	-	-	-	-	-	-	-	-	-
Cerrahi kliniklerden bildirilen sonuçlar											
GATA Ankara, n= 339 (27)	26.5	7.1	5.6	-	-	-	3.5	-	2.9	-	7.3
Ankara Üniversitesi n= 166 (28)	-	8.4	13.8	5.4	-	-	-	-	-	-	-
Dicle Üniversitesi n= 143 (29)	42	5.5	12.5	6.2	-	-	9	-	3.4	-	4.8
Van Eğitim Araştırma Hastanesi n= 129 (30)	52.8	4.6	18.6	3.1	-	-	-	-	-	-	26.3
Ankara Atatürk Göğüs Hastalıkları ve Cerrahisi Eğitim Araştırma Hastanesi n= 107 (16)	17.8	6.5		4.7	-	-	-	-	1	2.8	2.8
Fırat Üniversitesi n= 86 (31)	37.2	2.8	5.8	11.6	-	-	3.5	-	12.8	-	1.4
Dicle Üniversitesi (Pediatrik Hastalıklar) n= 60 (7)	80	10	8.3	25	-	-	11.7	-	8.3	-	16.7

Ulusal Yayınlar ışığında

32

- Komplikasyonlar
 - ▣ Tekrarlayan pnömoni %15.2
 - ▣ Kor pulmonale %10.8
 - ▣ Aspergilloma %2.1
 - ▣ Hemoptizi
 - ▣ Harabolmuş akciğer
 - ▣ Pulmoner vasküler hastalık

Anamnez

33

- Şikayet
- Bilinen hastalıklar
 - ▣ Romatolojik
 - ▣ Sinüzit
 - ▣ GÖRH
 - ▣ Astım / KOAH..
- Meslek
 - ▣ Maruziyet öyküsü
 - ▣ Toksik inhalasyon?

- Sigara
- Geçirilmiş enfeksiyon öyküsü
 - ▣ TBC
 - ▣ MOTT
 - ▣ Çocukluk enfeksiyonu
 - Kızamık & boğmaca

Radyoloji

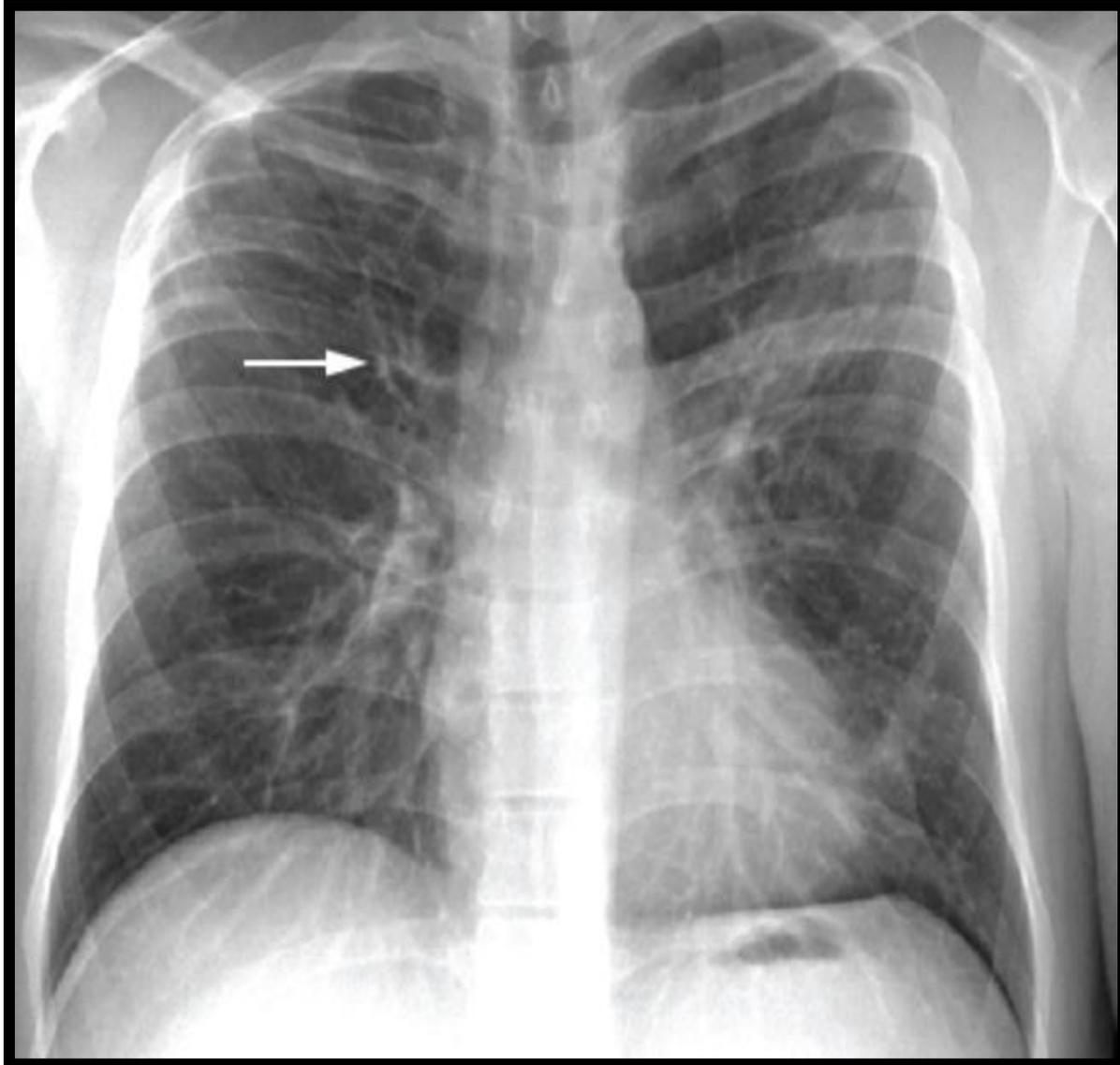
34

- PAAG
- BT
 - Tutulum bölgesi?
 - Bronkomalazi varlığı?
 - Willams Campbell send
 - Mounier Kuhn send
 - Amfizem varlığı
 - KOAH
 - Alfa1 antitripsin eksikliği
 - Obstrüksiyon?
 - Yabancı cisim
 - Neoplazi
 - Hilar adenopati
 - Vasküler anomaliler
 - Arter anevrizması
 - Young send

Radyoloji

35

- Akciğer Grafisi
 - Çoğu anormal
 - Lineer atelektazi
 - Dilate, peribronşiyolar kalınlaşma varlığı
 - İrregüler periferik opasiteler
- Bilgisayarlı Tomografi
 - MDCT>HRCT



Kistik bronşiektazi

37



BT de Bronşiektazi nasıl tanınır?

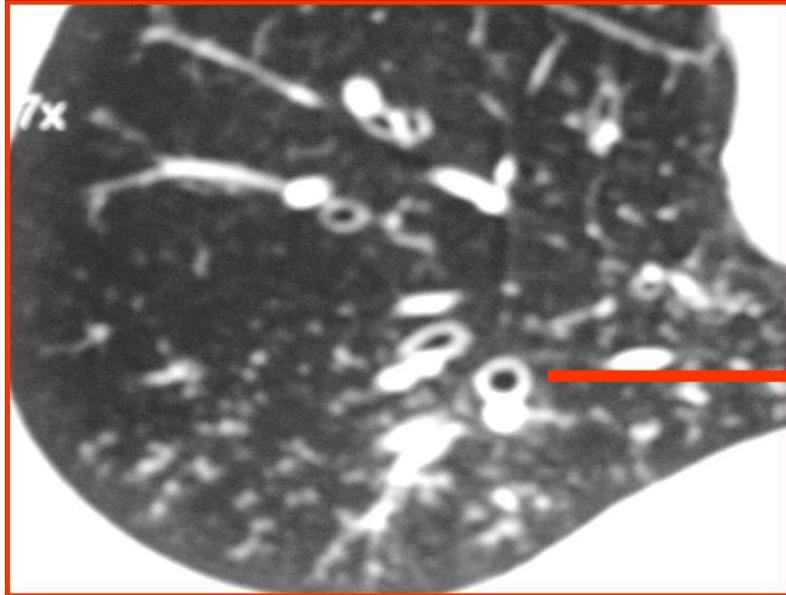
38

- Direkt bulgular:
 - Bronkoarterial oran >1
 - Taşlı yüzük görüntüsü
 - Tren rayı görüntüsü
 - Bronş sivrileşmesinin görülmemesi
 - Kostal veya mediastinal plevra yüzeyinden 1 cm içinde havayolu görüntüsünün olması

- İndirekt bulgular
 - Bronşial duvar kalınlaşması
 - Mukus tıkaçı varlığı
 - Mosaik perfüzyon

Radyoloji

39



SIGNET RING SIGN



tram-track

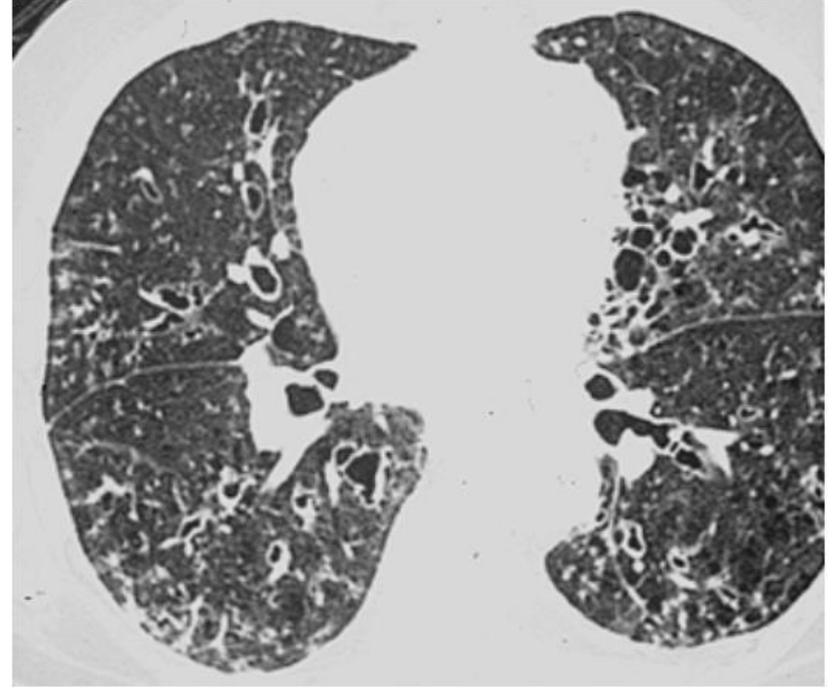




BT'de dağılım

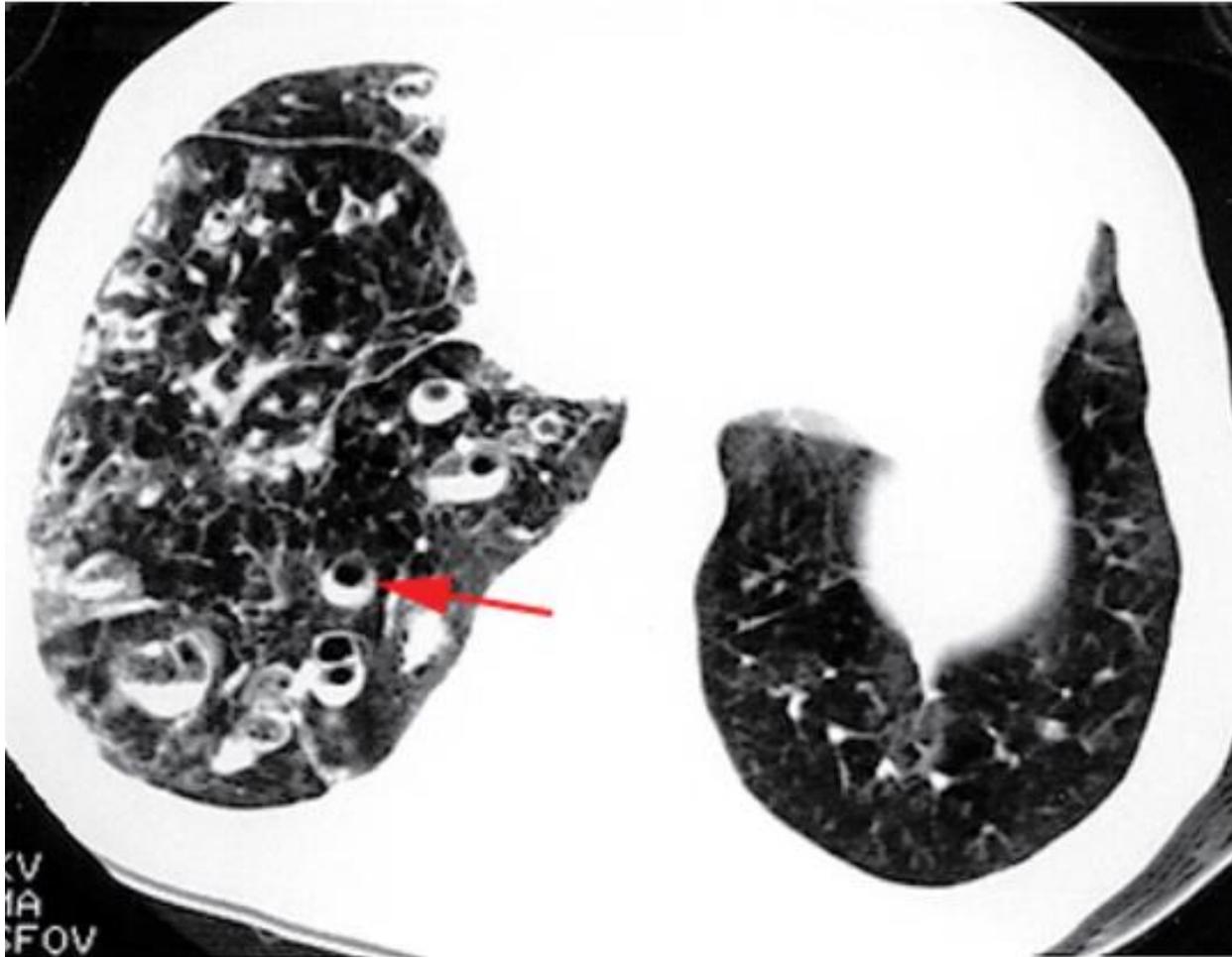
41

- Santral tutulum
 - ABPA
- Üst lob
 - KF ve variantları
- Orta lob-lingula tutulumu
 - PCD
- Alt lob tutulumu
 - İdiopatik
 - NTM



Enfekte bronşiektazi

42



Laboratuvar

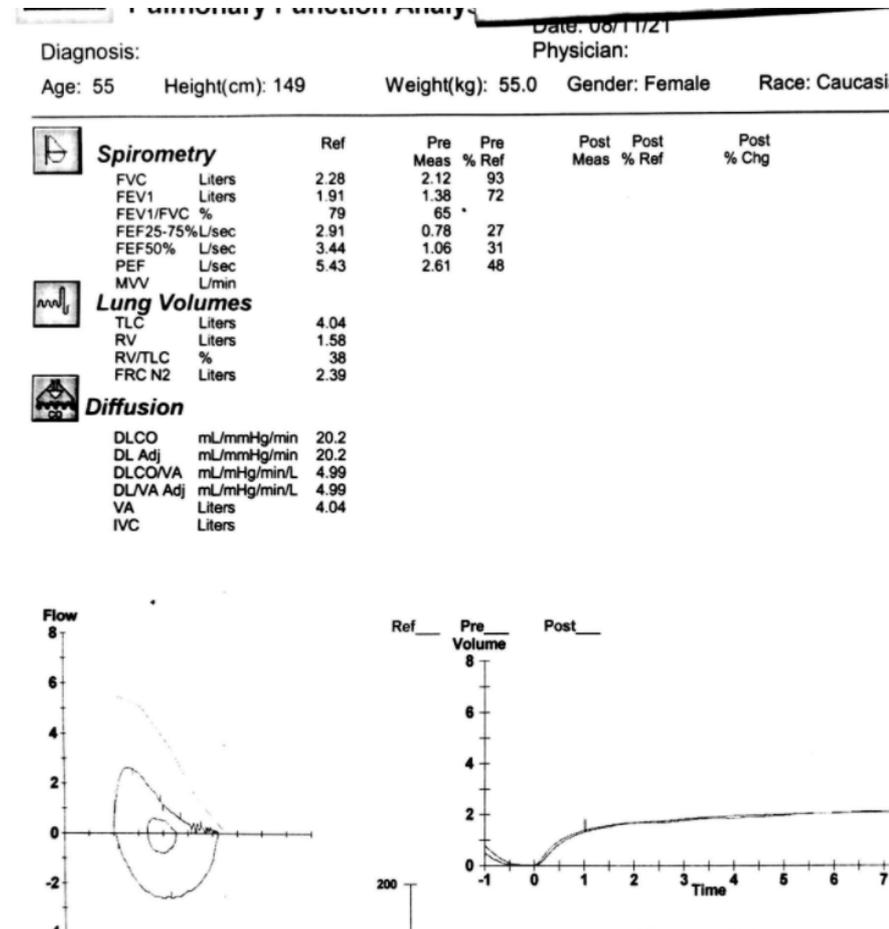
43

- Rutinler
 - Otoantikolar
 - RF
 - Anti Ssa/SSb
 - IgA-G-M düzeyleri
 - ↑; serum protein elektroforez
 - HIV
 - α -1 antitripsin düzeyi
 - Total IgE
- *S. pneumonia* spesifik antikor düzeyi
 - Asp. Spesifik IgE/G
 - Asp. Spesifik prick test
 - Balgam mikrobiyolojisi
 - Bakteriyoloji
 - Mantar
 - Tüberküloz
 - Ter testi
 - CFTR gen testi
 - Nazal NO
 - Yüksek hızlı Videomikroskop analizi
 -

Solunum Fonksiyon Testi

44

- Obstrüktif & restriktif pattern
- 6 DYT
- Akciğer klirens indexi
 - FEV1 e göre daha sensitif
 - BT ile daha korrele



Solunum fonksiyonlarına etkisi

45

- Bronşiektazili hastalarda yıllık FEV1 azalması 50-55 mL
 - ▣ Normal bireyde 20-30 mL
- *P. Aureginosa* varlığı, alevlenme sıklığı , inflamatuvar belirteç yüksekliği olanlarda daha hızlı düşüş

Hastalık Şiddetini Değerlendirme

FACED SKORU

47

Variable	Values	Points
F _{EV₁}	At least 50%	0
	Less than 50%	2
A _{ge}	Less than 70 years	0
	At least 70 years	2
C _{hronic colonization by PA}	No	0
	Yes	1
E _{xtension (n° of lobes)}	1-2 lobes	0
	More than 2 lobes	1
D _{yspnea (mMRC)}	0-II	0
	III-IV	1

Range: 0 – 7 points

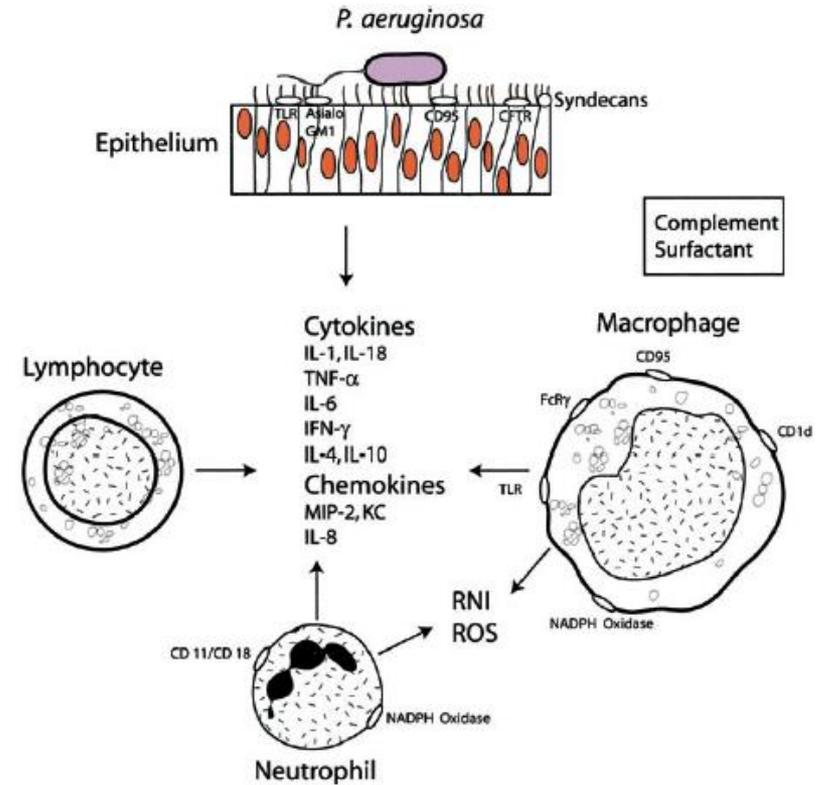
BRONŞİEKTAZİ AĞIRLIK İNDEKSİ	PUAN
YAŞ	
*<50	0
*50-69	2
*70-79	4 *
*>80	6
VKI	
*<18.5	2
*18.5-25	0
*26-29	0
*≥30	0
FEV1 (%)	
*>80	0
*50-80	1
*30-49	2
*<30	3
HASTANE BAŞVURU	
*Hayır	0
*Evet	5 *
ALEVLLENME SAYISI	
*0	0
*1-2	0
*≥3	2
mMRC	
*1-3	0
*4	2
*5	3
P. Aureginosa kolonizasyon varlığı	
*Hayır	0
*Evet	3
Diğer organizmalarla kolonizasyon varlığı	
*Hayır	0
*Evet	1
Radyolojik >3 ten fazla lob tutulum varlığı	
*Hayır	0
*Evet	1

HAFİF: 0-4
ORTA: 5-8
ŞİDDETLİ: >9

Pseudomonas aeruginosa

49

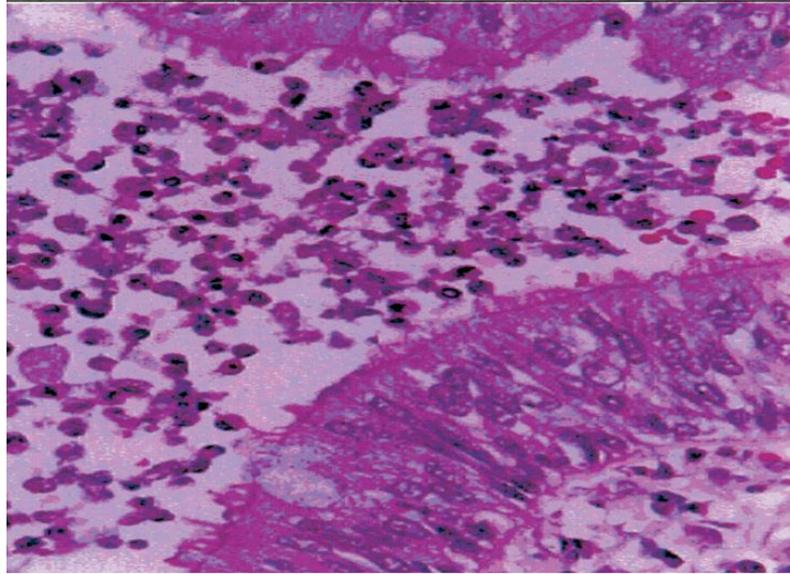
- Hasarlı alanda devam etme eğilimi
- Virulans faktörü üretimi
- Quorum sinyalizasyonu ve biofilm üretimi



Pseudomonas aeruginosa

50

- Havayolu epitel yüzeyi ve CFTR proteini ile antagonist ilişki



Pseudomonas aeruginosa

51

- Bronşektazide *H. Inf* kıyasla
 - Yaşam kalitesinde azalma
 - Radyolojik yayılım ile pozitif ilişki
 - Solunum fonksiyonlarında kötüleşme,
 - Hastaneye yatışta artış

Bacterial colonization and associated factors in patients with bronchiectasis

Sermin Borekci, Ayse Nigar Halis, Gokhan Aygun¹, Benan Musellim

Abstract:

OBJECTIVE

METHODS

as having n
tomography
purposes: D

RESULTS:

years. Mean
responsible
14, 11.5%).
a low perce

CONCLUS

bronchiecta

Key words

Bacterial co

Table 2: The main pathogens for colonization

Future	Values
Patients with evaluable colonization data (n)	121
Noncolonized (n, %)	78 (64.5)
Colonized (n, %)	43 (35.5)
Pathogens for colonization (n, %)	
<i>Pseudomonas aeruginosa</i>	25 (20.6)
<i>Haemophilus influenzae</i>	14 (11.5)
<i>Staphylococcus aureus</i>	1 (0.8)
<i>Stenotrophomonas maltophilia</i>	1 (0.8)
<i>Escherichia coli</i>	1 (0.8)
<i>Moraxella catarrhalis</i>	1 (0.8)

onchiectasis.

and diagnosed

ce computed

sed for study

ar.

50.6 ± 16.1

or pathogens

uenzae (n =

nization and

05).

patients with

ALEVLENMELER

Sık alevlenme varlığında..

54

- ▣ Artmış hospitalizasyon
- ▣ Sık hastaneye başvuru
- ▣ Yaşam kalitesinin azalması
- ▣ Akciğer fonksiyon kaybı
- ▣ Mortalite
- ▣ Artmış sağlık harcamaları

Hospitalizasyon ve Mortalite

55

- 5 yılda %16-20 mortalite
- Yaştan bağımsız genel popülasyona göre x2 mortalite riski

Crude mortality rate by age group in 2010 per 1,000 population (95% CI).

Rates have been calculated using mid-year population estimate for 2010.

Age group	Men		Women	
	General population	Bronchiectasis cohort	General population	Bronchiectasis cohort
18-49	1.3 (1.3-1.4)	13.1 (3.4-22.8)	0.8 (0.7-0.8)	6.4 (0.8-12.0)
50-59	5.1 (5.0-5.2)	10.0 (2.6-17.3)	3.4 (3.4-3.5)	7.8 (2.4-13.2)
60-69	12.5 (12.3-12.6)	29.5 (20.6-38.4)	7.9 (7.8-8.0)	16.0 (10.6-21.5)
70-79	33.77 (33.4-33.9)	58.6 (46.4-70.7)	22.8 (22.6-23.0)	43.9 (34.9-52.8)
80+	111.8 (111.1-112.5)	144.6 (115.4-173.9)	98.9 (98.4-99.4)	160.1 (136.1-184.1)

Rates have been calculated using mid-year population estimate for 2010.

Quint JK, Millett ER, Joshi M, Navaratnam V, Thomas SL, Hurst JR, Smeeth L, Brown JS. Changes in the incidence, prevalence and mortality of bronchiectasis in the UK from 2004 to 2013: a population-based cohort study. *Eur Respir J.* 2016 Jan;47(1):186-93.

Alevlenme ve Stabil durum

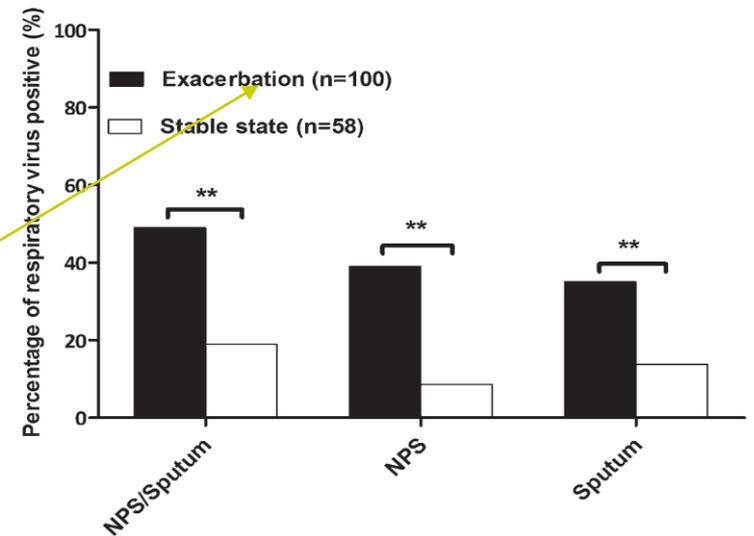
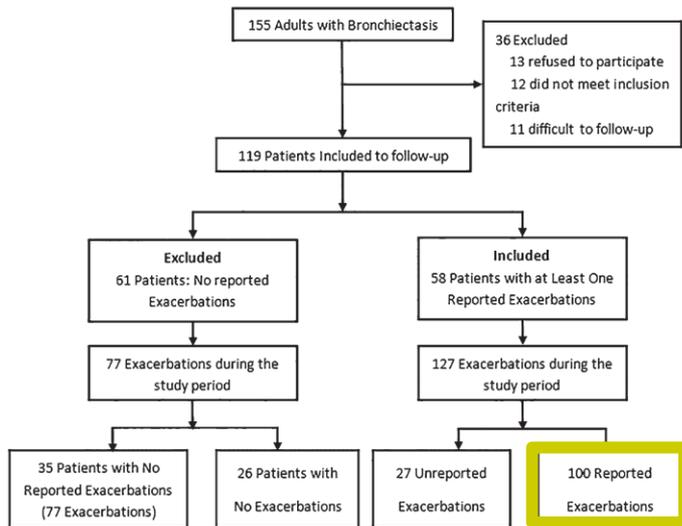
56

- ≥ 48 saat süren ≥ 3 semptom varlığı
 - Öksürük
 - Balgam hacmi ve/veya kıvamında artış
 - Balgam pürülansı artışı
 - Nefes darlığı ve/veya egzersiz intoleransı
 - Yorgunluk
 - hemoptizi
 - Tedavi değişikliği gerektirecek
 - Diğer olası ayırıcı tanıların ekartasyonu
- 4 haftalık süre boyunca alevlenmenin görülmemesi
 - O'Donnell 1998

Alevlenme risk faktörleri

57

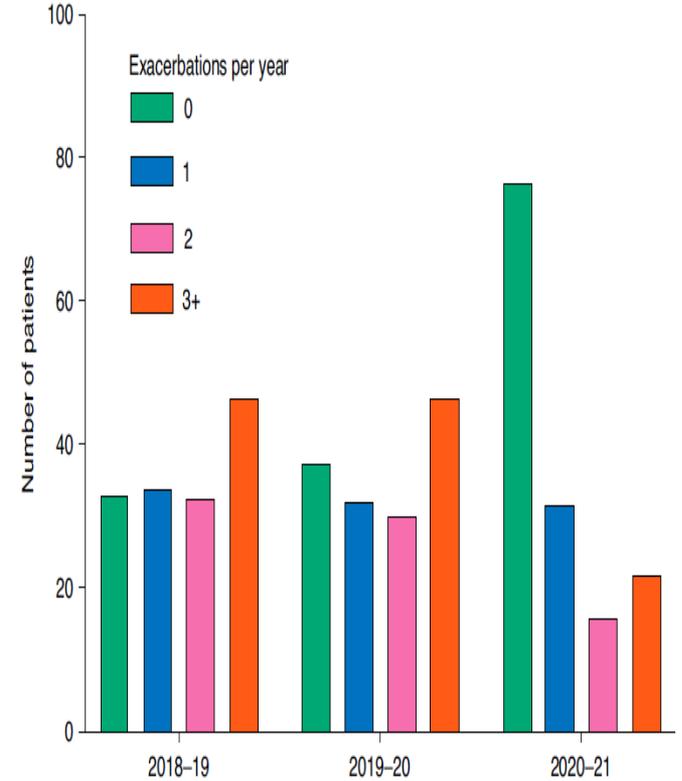
- Alevlenme öyküsü varlığı
- *P. Aureginosa* kolonizasyonu varlığı
- Solunum yolu virüsleri alevlenmelerin %40'ından sorumludur¹
- Hava kirliliği



Pandemi ile birlikte..

58

- Mart 2020-Mart 2021 tarihleri arasında
- 147 hasta
- Alevlenme:
 - 1.12/yıl vs 2.08 ve 2.01/yıl
- Hospitalizasyon:
 - %9
 - %14-16 önceki iki yılın yatış oranı



Tedavi

59

- **Enfeksiyon tedavisi**
- Komorbiditelerin yönetilmesi
- Enfeksiyondan korunma
- Bronşial hijyenin sağlanması
- İnflamasyon giderilmesi
- Yaşam kalitesinin arttıran faktörler

Alevlenmede Tedavi: Oral antibiyoterapi

60

- İn hale antibiyotiklerin ön planda yeri yok
- Eski balgam sonucuna göre tedavi başlanır
 - Balgam örneği yoksa;
 - Florokinolon (levofloksasin, moksifloksasin)
 - Beta laktamaz + *H. İnfluenza* veya *P. Aureginosa* yoksa;
 - Amoksisilin 500 mg 3*1 veya makrolid
 - Beta laktamaz + *H. İnfluenza* veya *M. Catarrhalis* varlığında;
 - Amoksisilin klavulonat
 - 2. veya 3. jenerasyon sefalosporin
 - Azitromisin veya klaritromisin
 - Doksisisiklin
 - Florokinolon
 - *P. Aureginosa* varlığında
 - Ciprofloksasin 500 mg & 750 mg 2*1

10-14 gün ?

Alevlenmede Tedavi: iv Antibiyoterapi

61

- MRSA varlığında
 - Vankomisin veya linezolid 2*600 mg içermeli
- Pseudomonas kinolon R varlığında
 - Antipseudomonal penisilin, seftazidim veya aztreonam +/-
 - Florokinolon, aminoglikozit
- 72 saat içinde antiviral tedavi eklenmesi düşünülebilir
 - Oseltamivir
- NTM? Aspergillus?

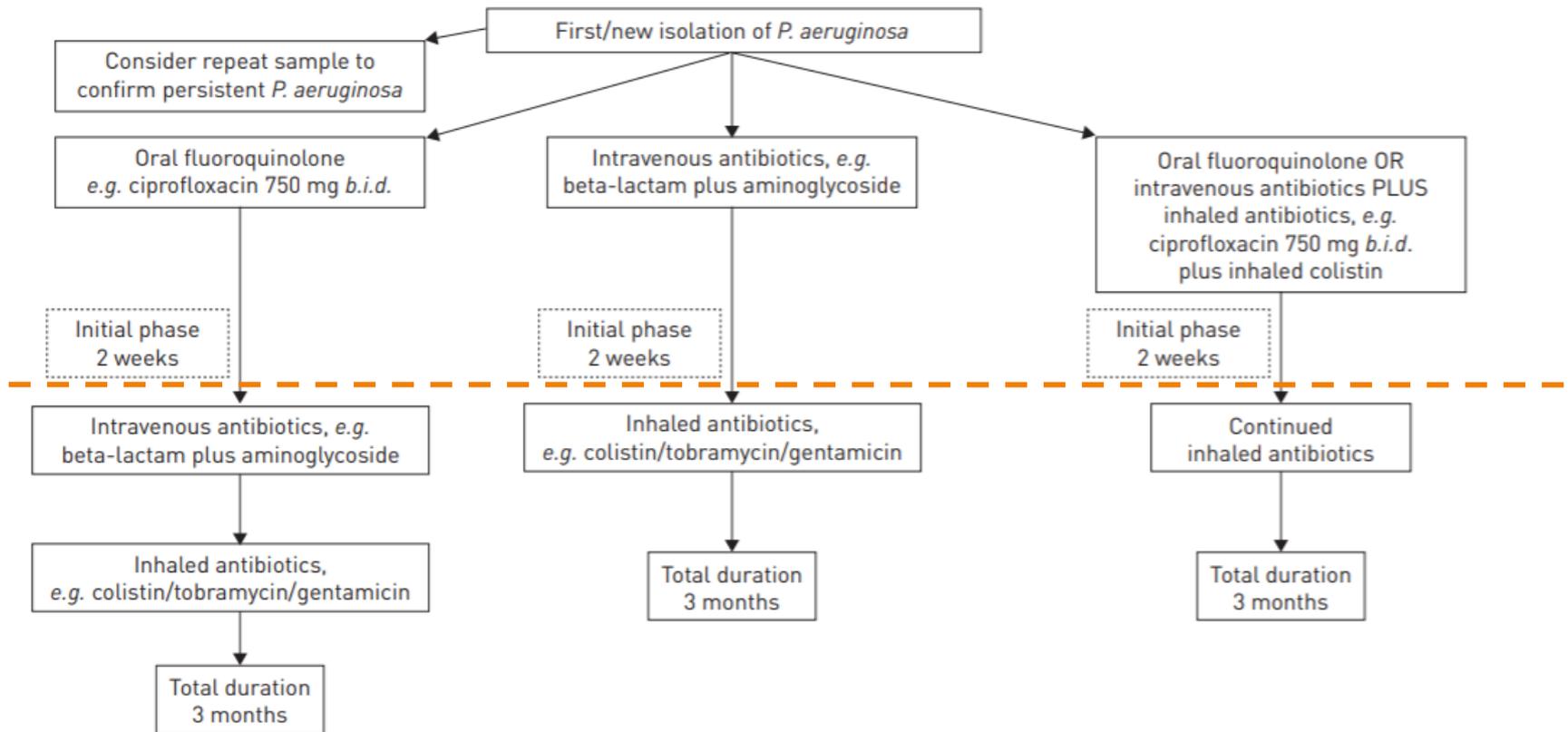


FIGURE 3 Three possible and alternative eradication treatment pathways based on what is commonly used in clinical practice. After each step it is recommended to repeat sputum sampling for *Pseudomonas aeruginosa* and to progress to the next step if the culture remains positive.

Table 6 Common organisms associated with acute exacerbation of bronchiectasis and suggested antimicrobial agents- adults

Organism	Recommended first line treatment	Length of treatment	Recommended second line treatment	Length of treatment
<i>Streptococcus pneumoniae</i>	Amoxicillin 500 mg Three times a day	14 days	Doxycycline 100 mg BD	14 days
<i>Haemophilus influenzae</i> - beta lactamase negative	Amoxicillin 500 mg Three times a day Or Amoxicillin 1G Three times a day Or Amoxicillin 3G BD	14 days	Doxycycline 100 mg BD Or Ciprofloxacin 500 mg or 750 mg BD Or Ceftriaxone 2G OD (IV)	14 days
<i>Haemophilus influenzae</i> - beta lactamase positive	Amoxicillin with clavulanic acid 625 one tablet Three times a day	14 days	Doxycycline 100 mg bd Or Ciprofloxacin 500 mg or 750 mg BD Or Ceftriaxone 2G OD (IV)	14 days
<i>Moraxella catarrhalis</i>	Amoxicillin with clavulanic acid 625 one tablet Three times a day	14 days	Clarithromycin 500 mg BD Or Doxycycline 100 mg BD Or Ciprofloxacin 500 mg or 750 mg BD	14 days
<i>Staphylococcus aureus</i> (MSSA)	Flucloxacillin 500 mg Four times a day	14 days	Clarithromycin 500 mg BD Or Doxycycline 100 mg BD Or Amoxicillin with clavulanic acid 625 one tablet Three times a day	14 days

<i>Staphylococcus aureus</i> (MRSA) Oral preparations	Doxycycline 100 mg BD Rifampicin (<50 Kg) 450 mg OD Rifampicin (>50 Kg) 600 mg OD Trimethoprim 200 mg BD	14 days	Third line Linezolid 600 mg BD	14 days
<i>Staphylococcus aureus</i> (MRSA) Intravenous preparations	Vancomycin 1 gm BD* (monitor serum levels and adjust dose accordingly) or Teicoplanin 400 mg OD	14 days	Linezolid 600 mg BD	14 days
Coliforms for example, Klebsiella, enterobacter	Oral Ciprofloxacin 500 mg or 750 mg BD	14 days	Intravenous Ceftriaxone 2G OD	14 days
<i>Pseudomonas aeruginosa</i>	Oral Ciprofloxacin 500 mg bd (750 mg bd in more severe infections)	14 days	Monotherapy: Intravenous Ceftazidime 2G TDS or Piperacillin with tazobactam 4.5G TDS or Aztreonam 2G TDS or Meropenem 2G TDS Combination therapy The above can be combined with gentamicin or tobramycin or Colistin 2MU TDS (under 60 kg, 50 000–75 000 Units/kg daily in 3 divided doses) Patients can have an <i>in vivo</i> response despite <i>in vitro</i> resistance. Caution with aminoglycosides as highlighted below but also if previous adverse events, particularly previous ototoxicity/acute kidney injury due to aminoglycosides	14 days

BNF 72 (March 2017); OD once daily; BD, twice daily; IV intravenous.

Caution with aminoglycosides in pregnancy, renal failure, elderly or on multiple other drugs.

*Elderly (over 65 years), 500 mg Vancomycin every 12 hours or 1 g once daily.

Alevlenmelerin önlenmesinde Antibiyoterapi

65

- Alevlenmeleri ≥ 3 /yıl + Kr. P. Aureginosa varlığı
 - İn hale anti-pseudomonal ajan
 - İn hale tedavi alamayan veya alevlenmesi buna rağmen devam edenlere
 - Oral makrolid tedaviye eklenmesi
- Alevlenmeleri ≥ 3 /yıl + P.aureginosa olmaması
 - Oral macrolide
 - Azitromisin

Doz ve süre

66

- Azitromisin tedavi öncesi balgam örneği NTM açısından gönderilmesi önerilir..
- 500 mg haftada 3 gün & her gün 250 mg
 - ▣ GIS semptomları varsa 250 mg
 - ▣ 6-12 ay klinik duruma göre

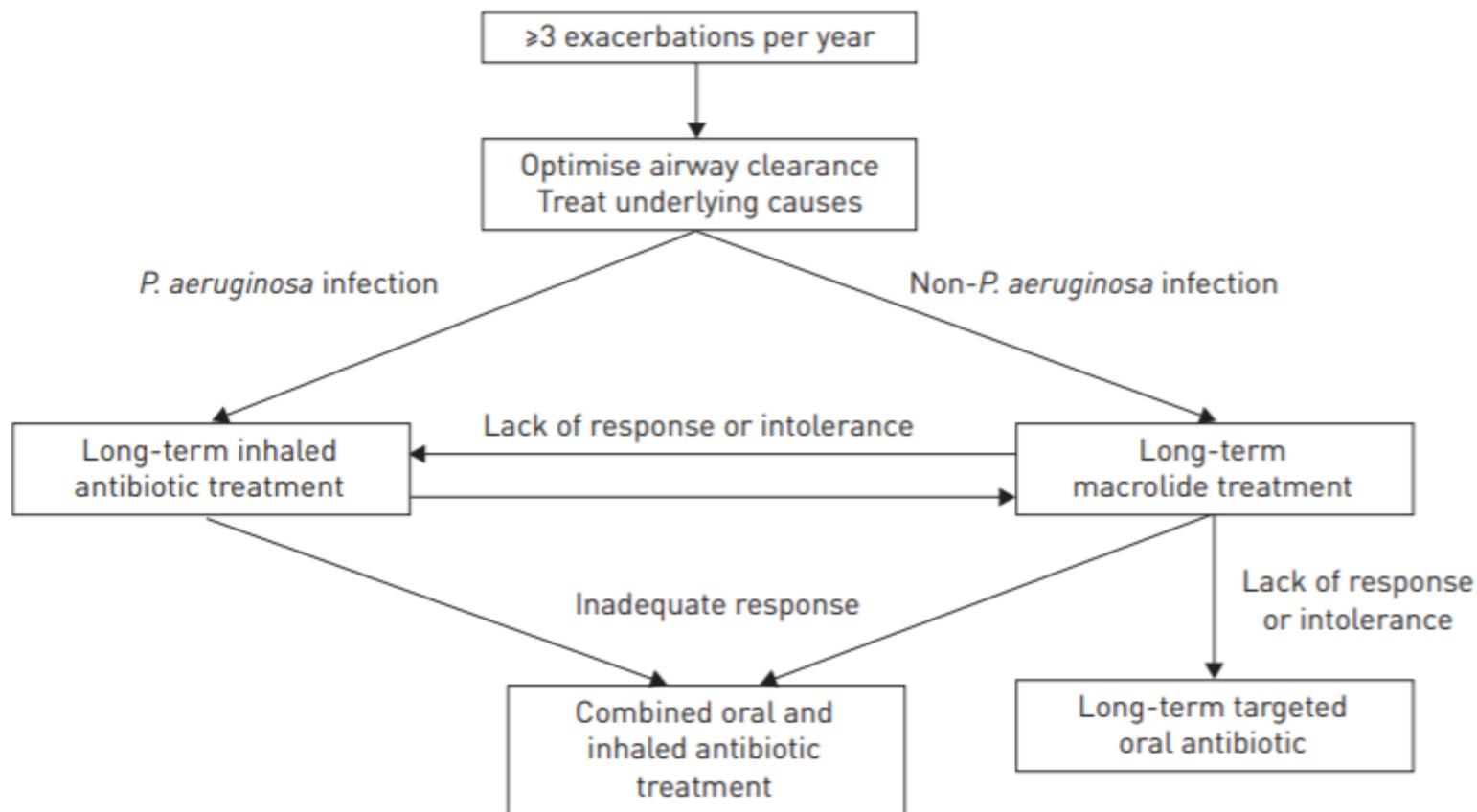


FIGURE 4 Summary of recommendations for long-term antibiotic treatment.

Neden azitromisin??

68

□ Yan etkiler

- GIS semptomları
- Hepatotoksisite
- İşitme problemleri
- Bakteriyel rezistans artışı
- QT uzaması
 - Torsades de pointes
 - Hipokalemi, bradikardi, bradikardi, bradikardi, dekompanze KY olanlara verirken dikkat edilmeli

- İmmünsistemi baskılayıcı etkisi olmadan innate ve adaptif immun sistemi üzerine etki
- mukus üretim modifikasyonu
- Biofilm üretim inhibisyonu
- İnflamatuvar medyatörlerin baskılanması gibi immunmodulatuvar etkiler
- NKFB hastalarda eritromisin ve azitromisinin uzun dönem kullanımına yönelik olan çalışmalarda alevlenmelerde azalma olduğu gözlenmiştir
- Ancak 12 aylık kullanımda makrolide rezistan orofarengeal organizmaların görüldüğü bildirilmektedir

Tedavi seçenekleri

69

- Tobramisin
 - Nebül ve kuru toz inhaler
 - 300 mg/5 mL 2*1
 - 28 günlük kullanım sonrası / 28 günlük kesinti
- Aztreonam
- Kolistin
- Gentamisin
- Siprofloksasin
- Balgam P. Aureginosa yoğunluğunda azalma
- FEV1
- Hastane yatışlarında azalma
- FDA onaylı NKFB için inhalasyon ajan önerisi yok

Tedavi

70

- Enfeksiyon tedavisi
- **Komorbiditelerin yönetilmesi**
- Enfeksiyondan korunma
- Bronşial hijyenin sağlanması
- İnflamasyon giderilmesi
- Yaşam kalitesinin arttıran faktörler

Komorbiditeleri

71

Characteristic	Category	Entire study population (n=18,793) (%)
Median age at diagnosis in years (IQR)		61.8 (47.5-72.2)
Median length of time in the study in years (IQR)		7.2 (3.6-7.9)
Gender	Male	7798 (41.5)
	Female	10,995 (58.5)
Smoking habit (ever, closest to diagnosis date)	Never-smoker/not recorded	6003 (31.9)
	Ex-smoker	7118 (37.9)
	Current smoker	5672 (30.2)

Co-existing diagnoses associated with bronchiectasis.

Co-existent illness	Entire study population (n=18,793) (%)*
Asthma	7988 (42.5)
Chronic Obstructive Pulmonary Disease	6774 (36.1)
Human Immunodeficiency Virus	1300 (6.9)
Rheumatoid Arthritis	1163 (6.2)
Other Connective tissue diseases	969 (5.2)
Inflammatory Bowel Disease	527 (2.8)
Bone Marrow Transplant	20 (0.11)
Hypogammaglobulinaemia	172 (0.9)
ABPA	339 (1.8)
No co-morbidities above	6422 (34.2)

* % add up to more than 100 as some patients had multiple co-morbidities

Komorbiditelerin optimal yönetimi

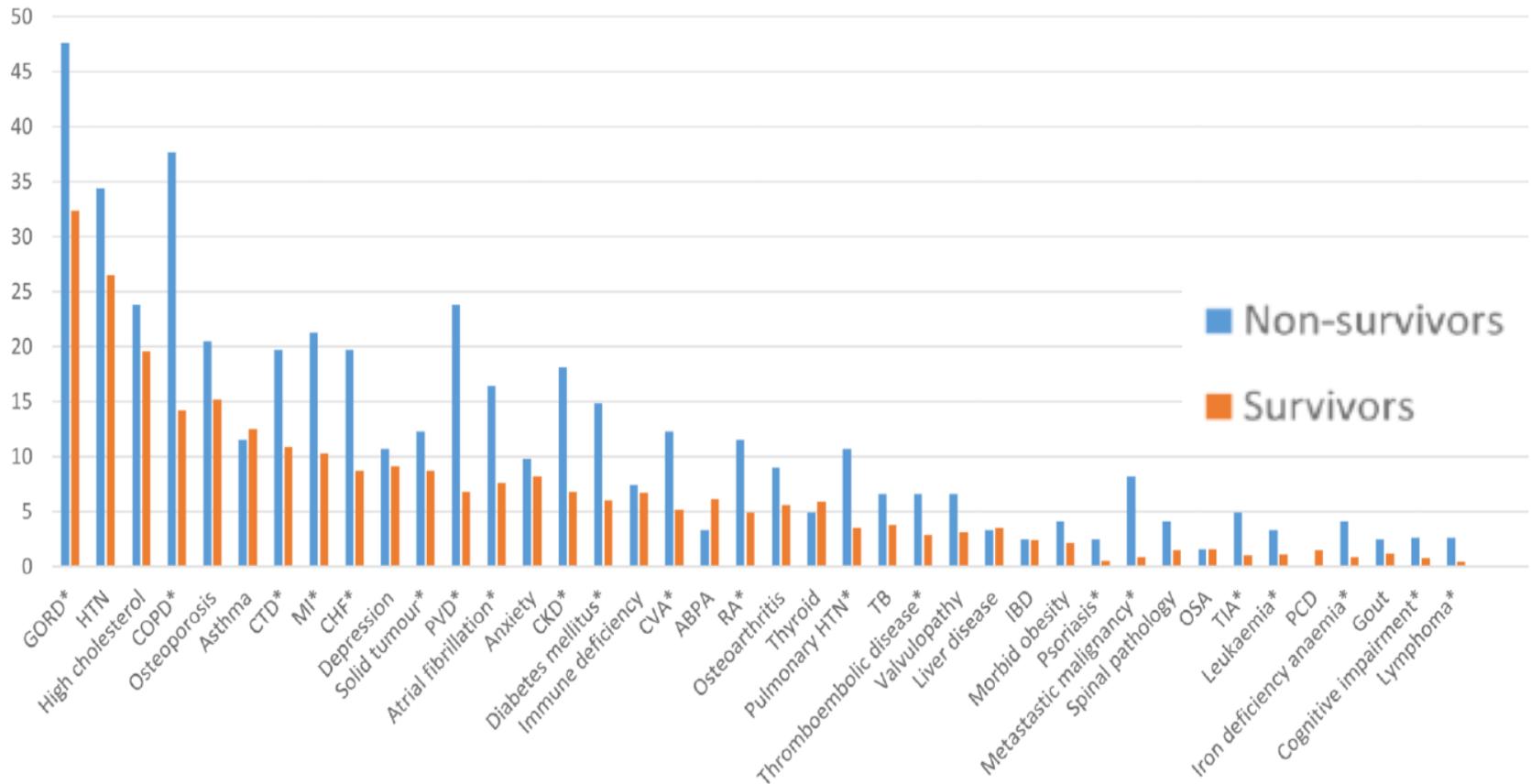
72

Mortalite ve hospitalizasyona en sık yol açanlar

- Malignite
- KOAH
- kognitif bozukluk
- IBS
- kr. KC hastalığı
- Demir eksikliği anemisi
- Periferel vasküler hastalık
- DM
- Astım
- PH
- iskemik kalp hastalığı

Komorbiditeter ve mortalite

Comorbidities with a significantly higher prevalence in non-survivors compared with survivors regardless of their absolute prevalence (asterisk).



Tedavi

74

- Enfeksiyon tedavisi
- Komorbiditelerin yönetilmesi
- **Enfeksiyondan korunma**
- Bronşial hijyenin sağlanması
- İnflamasyon giderilmesi
- Yaşam kalitesinin arttıran faktörler

İmmunizasyon

75

□ Pnömonokok

- 23 valanlı polisakkarit pnömonokok aşısının bronşiektazi alevlenmelerini önlediğine yönelik çalışmalar mevcuttur.

□ İnfluenza

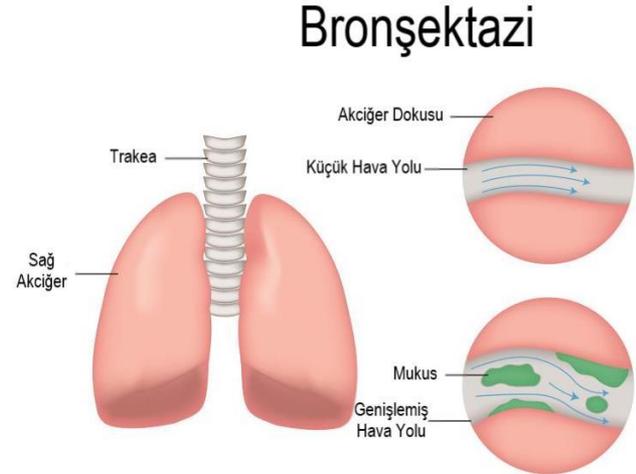
- Bronşiektazi hastalarında randomize kontrollü çalışma bulunmamaktadır
- KOAH' lı ve eşlik eden bronşiektazisi olanlarda alevlenmede azalma, laboratuvar ile de kanıtlanmış influenza enfeksiyonlarında azalma bildirilmiştir.
 - Mortalite, hospitalizasyon, SFT ve egzersiz toleransına etkisi yoktur

- İrritan maruziyetinden uzaklaşma
 - Sigara
 - Mesleki maruziyet

Tedavi

77

- Enfeksiyon tedavisi
- Komorbiditelerin yönetilmesi
- Enfeksiyondan korunma
- **Bronşial hijyenin sağlanması**
- İnflamasyon giderilmesi
- Yaşam kalitesinin arttıran faktörler



Havayolu temizleme teknikleri

78

- Sekresyonların mobilizasyonu için efektif ekspektorasyon sağlama,
- Hava yolu temizliđi
- Yeterli ventilasyonun sağlanması
- Egzersiz toleransının arttırılması, korunması
- Öksürük kontrolü
- Yaşam kalitesinin artmasını amaçlar

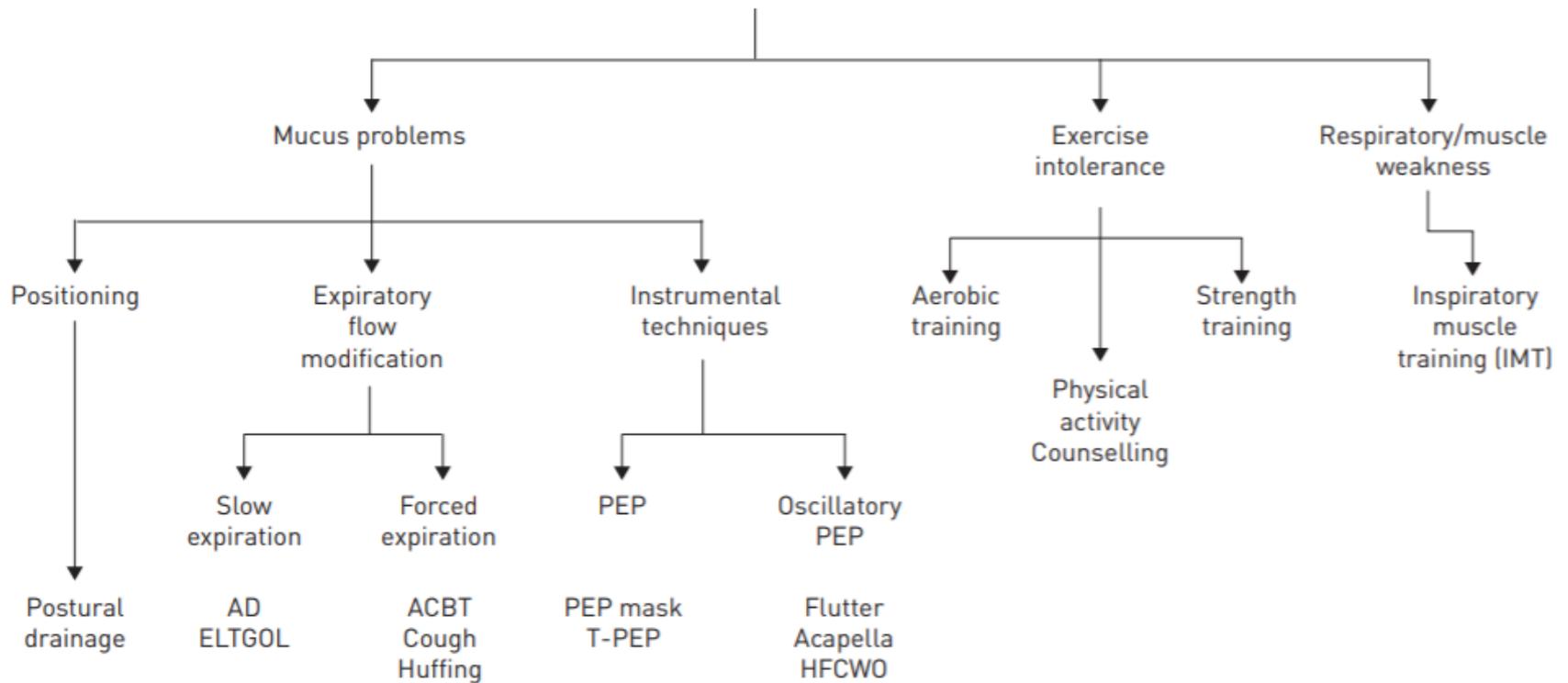
Havayolu temizleme teknikleri

79

- Aktif solunum teknikleri döngüsü ****
- Manuel teknikler (perküsyon, vibrasyon , sallama)*
- Postural drenaj, otojenik drenaj,
- Zorlu ekspirasyon manevraları,
- Yardımcı cihazların kullanıldığı
 - pozitif ekspiratuvar basınç,
 - ossile pozitif ekspiratuvar basınç (Acapella, Flutter)
 - yüksek frekanslı göğüs duvarı ossilasyonu;
 - intrapulmoner perküssif ventilasyon,
 - intermittan pozitif basınçlı solunum

Günde bir veya iki kez 30 dakika

Chest physiotherapy



Mukoaktif ajanlar

Avrupa bronşiektazi kılavuzları

Yaşam kalitesi düşük olan ve ekspektorasyonda güçlük yaşayan hastalarda solunum fizyoterapisinin semptom kontrolü sağlamada yetersiz olduğu durumlarda 3 ay ve uzun dönem mukoaktif ajan kullanımı önermektedir

Mukoaktif ajanlar

- Mukolitikler
 - mukus viskozitesini azaltarak, ekspektoranlar öksürük indüksiyonu ve sekrete edilen volümü arttırarak
 - DNase
 - 6 aylık süreli kullanımında alevlenme sıklığının, hastane yatışlarının artmasından ötürü kullanımı önerilmemiştir.
- Mukokinetik ajanlar & Ekspektoranlar
 - mukus mobilitesini ve transportu arttırarak
 - Humidifikasyon
 - Salin (normal/izotonik/hipertonik)
 - Mannitol
 - St.George solunum anketi skorlarında düzelleme
 - Mukus tıkaçlarını azalttır
 - Alevlenme sıklığını etkilemez
 - Bir sonraki alevlenme süresini uzatır

- Mukoregülatuar ajanlar
 - mukus hipersekresyonlarını azaltma mekanizması ile etki etmektedir
 - Erdosteinin
 - antiinflamatuvar etkilerinin yanı sıra reaktif oksijen radikallerinin temizlenmesi ile oksidatif stresi de azalttığı bildirilmiştir. ¹⁸
 - 2007 de Crisfulli ve arkadaşlarının araştırmasında, erdosteine ve respiratuvar fizyoterapinin sadece fizyoterapi ile karşılaştırıldığında balgam natürünü etkilediği ve FEV1'de değişikliklere yol açtığını göstermiştir.
- N-asetilsisteinin klinik pratikte kullanılmaktadır ancak klinik yararını gösteren yeterince çalışma mevcut değildir.

Kılavuz önerileri

83

ERS	BTS
3 ay ve fazla mukolitik kullanımı, yaşam kalitesi düşük, balgam atmakta zorluk çekenlere önerilir.(düşük kanıt düzeyi)	Rekombinan human DNaz kullanmayın (A)
Rekombinan human DNaz kullanılması önerilmez (güçlü öneri)	Havayolu temizliği için steril su veya normal salin ile humidifikasyon kullanmayı düşünün (D)

Tedavi

84

- Enfeksiyon tedavisi
- Komorbiditelerin yönetilmesi
- Enfeksiyondan korunma
- Bronşial hijyenin sağlanması
- **İnflamasyon giderilmesi**
- Yaşam kalitesinin arttıran faktörler

Anti-inflamatuarlar

85

- Oral glukokortikoid
 - ABPA veya astım ilişkili akut alevlenmede, semptomatik hastalarda önerilir
- İn hale glukokortikoid
 - ABPA, kronik astım, KOAH, inflamatuvar bağırsak hastalığı tanıları olmadığı sürece B kanıt düzeyinde inhale veya sistemik kortikosteroid uluslararası rehberlerce önerilmemektedir.
 - havayolu bakteri yoğunluğu
 - pnömoni ve tüberküloz dışı mikobakteri enfeksiyonlarının artışına neden olduğu bildirilmektedir.
- Fosfodiesteraz 4 inhibitörleri, metilksantin, lökotrien reseptor antagonistleri, CXCR2 antagonistleri, nötrofil elastaz inhibitörleri veya statinler rutin bronşiektazi tedavisinde kullanımları yeterli çalışma verisi olmadığından önerilmemektedir
- Makrolidler

Kılavuz önerileri

86

ERS	BTS
İnhale KS önermemekte (düşük kanıt düzeyi)	Astım, KOAH, İBS ,ABPA dışında rutin İKS kullanımını önermemektedir (B)
Statin kullanımını önermemekte (yüksek kanıt düzeyi)	Uzun dönem Oral KS kullanımı endikasyon dışı önermemektedir (ABPA,Astım,KOAH,İBS)(D)
Astım veya KOAH tanısı olan hastaya bronşiektazi tanısının konması İKS kullanımına etki etmemelidir	Rutinde PDE4 inhibitör, metilksantin veya lökotrien reseptör antagonist kullanımını önermemektedir. (D)
	CXCR',statin, nötrofil elastaz inhibitörünü rutin kullanımda önermemektedir. (D)

Bronkodilatör

87

- Nefes darlığı şikayetine etkili olduğu gösterilmiştir
 - Uzun etkili beta agonist
 - Uzun etkili antikolinergiklerin

Pulmoner Rehabilitasyon

88

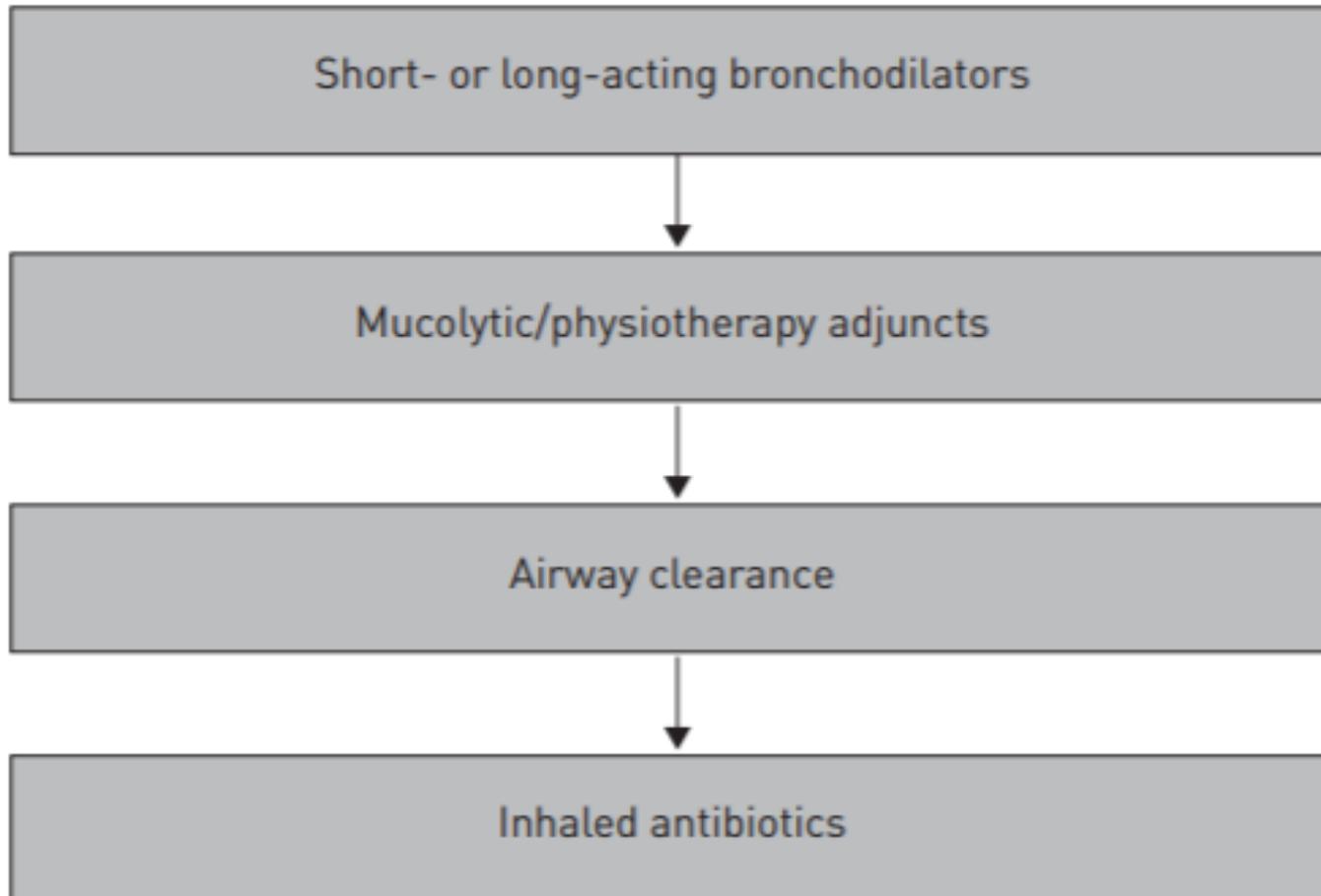
- Multidisipliner bir yaklaşım
- Eğitim
 - normal pulmoner anatomi ve fizyoloji,
 - kronik solunumsal hastalığının patofizyolojisi,
 - hastalık ve semptom yönetimi,
 - alevlenmelerin tanınması ve yönetimi,
 - bronşial hijyen teknikleri,
 - solunum tedavileri,
 - egzersiz eğitimleri,
 - enerji tasarrufuna yönelik iş sadeleştirme teknikleri, oksijen kullanımı,
 - özyönetim becerileri,
 - sigara bırakma,
 - psikolojik faktörlerle baş etme,
 - nütrisyon

Pulmoner Rehabilitasyon

- PR sonucunda egzersiz kapasitesinde ve yaşam kalitesinde artış izlenmiştir.
- PR'ı takip eden 12 aylık süre içinde alevlenme sıklığında azalma, ilk alevlenmeye kadar geçen sürede artış yine gözlenmiştir
- mMRC \geq 1 olan hastalara B kanıt düzeyinde inspiratuar kas egzersizi ile birlikte PR önerilmektedir.

ÖZET

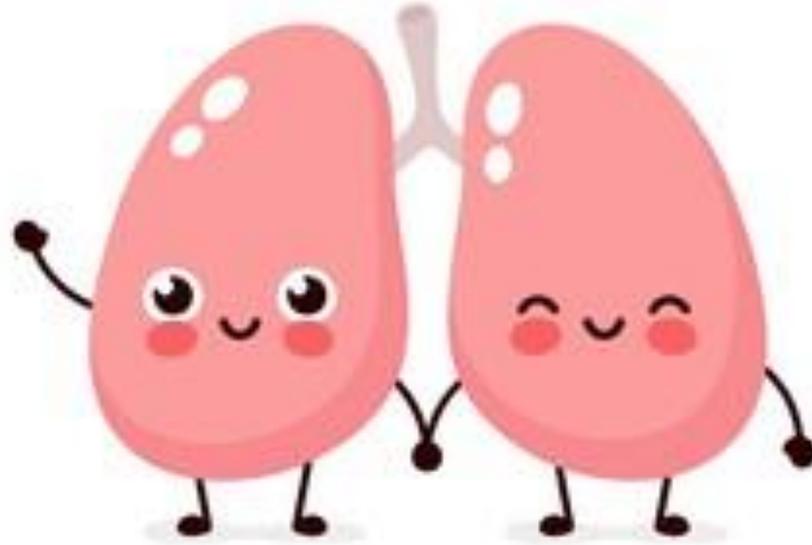
90



İlerlemiş hastalıkta

91

- Cerrahi
- Akciğer transplantasyonu



shutterstock.com · 1380639728

TEŞEKKÜRLER

Pulmoner vasküler hastalık

95

- sPAB > 40 mmHg
 - %33
- Sağ ventriküler disfonksiyon
 - %13
 - FEV1 düşüklüğü, DLCO düşüklüğü, hiperkarbi ve hipoksemi ile orantılıdır
- Sol ventriküler disfonksiyon
 - %15 hastada