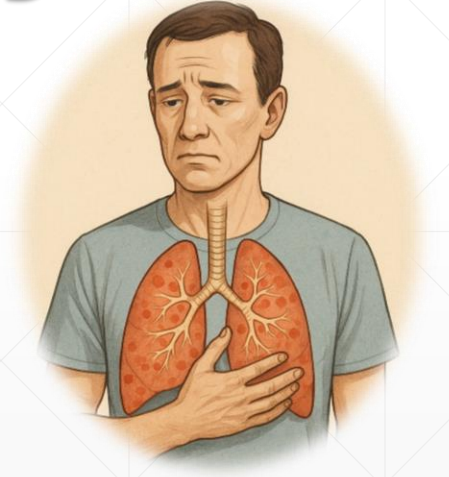


KF(KİSTİK FİBROZİS)DIŞI BRONŞEKTAZİDE GÜNCELLENMELER

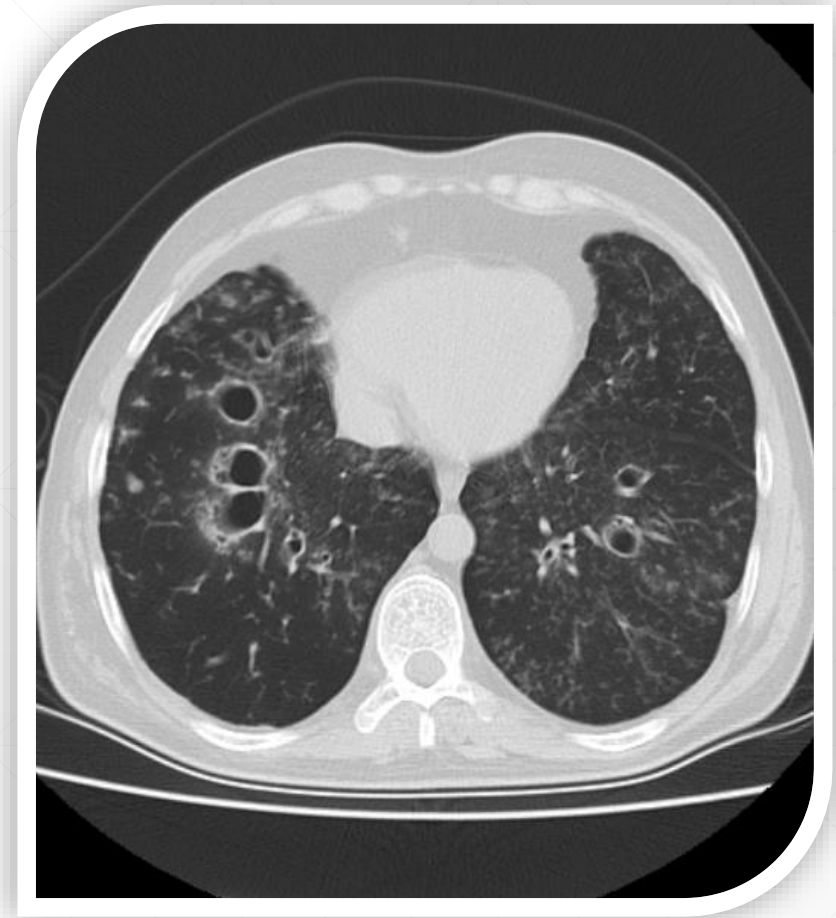


05.06.25

Hazırlayan : Araş. Gör. Dr. Samira Süleymanova
Moderatör: Doç.Dr. Ezgi Demirdöğen

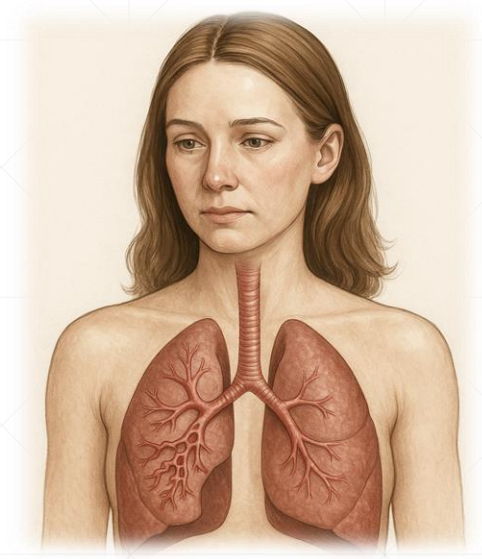
BRONŞEKTAZİ NEDİR?

- “**Bronşektazi**” akciğerdeki orta ve küçük çaplı hava yollarının (bronşlar) geri dönüşümsüz olarak genişlemesi olarak tanımlanır
- Enflamasyon, bronş duvarlarının tahrip olması ve sık sık bakteri kolonizasyonu ile karakterizedir
- Tek bir lob veya akciğer segmentiyle sınırlı olabilir veya bir veya her iki akciğeri daha yaygın olarak etkileyebilir
- Klinik olarak, durum kronik öksürük ve genellikle pürülan olan kronik aşırı balgam üretimi şeklinde kendini gösterir



Kistik fibrozis dışı bronşektazi

- Kistik fibrozis dışı bronşektazi heterojen bir durumdur ve patogenezi hala iyi tanımlanmamıştır
- Konak savunmasındaki bir kusur ve bakteriyel enfeksiyonun bir araya gelmesi, hava yollarında mikrobiyal kolonizasyona izin vererek kronik enflamasyon ve akciğer hasarına neden olur
- Devam eden bir enfeksiyon ve enflamasyon döngüsü oluşabilir
- Tipik olarak, küçük hava yolunun duvarları inflamatuvar hücreler tarafından infiltre edilerek tıkanmaya neden olurken, ağırlıklı olarak nötrofiller tarafından salınan proteazlar gibi araçlar büyük hava yollarına zarar vererek bronşiyal dilatasyona neden olur



Cole tarafından tanımlanan “Kısır döngü” hipotezi



Bronşektazide Sınıflama

Reid sınıflaması

Whitwell sınıflaması

- Foliküler
 - Sakküler
 - Atelektazik
-

Reid sınıflaması



Silindirik

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



Variköz

- Bronşlar genişlemiş, düzensiz şekil ve büyüklükte
- Variköz venlere benzer, yer yer daralma ve keseleşme



Kistik

- Bronşlar ileri derecede genişlemiş; hava veya sıvı içeren kistler
- Bronş dallanma sayısı belirgin azalmış

Bronşektazi ile ilişkili nedenler:

1)1. Enfeksiyonlar

1)2. İmmün yetmezlik

1)3. Kalıtsal hastalıklar

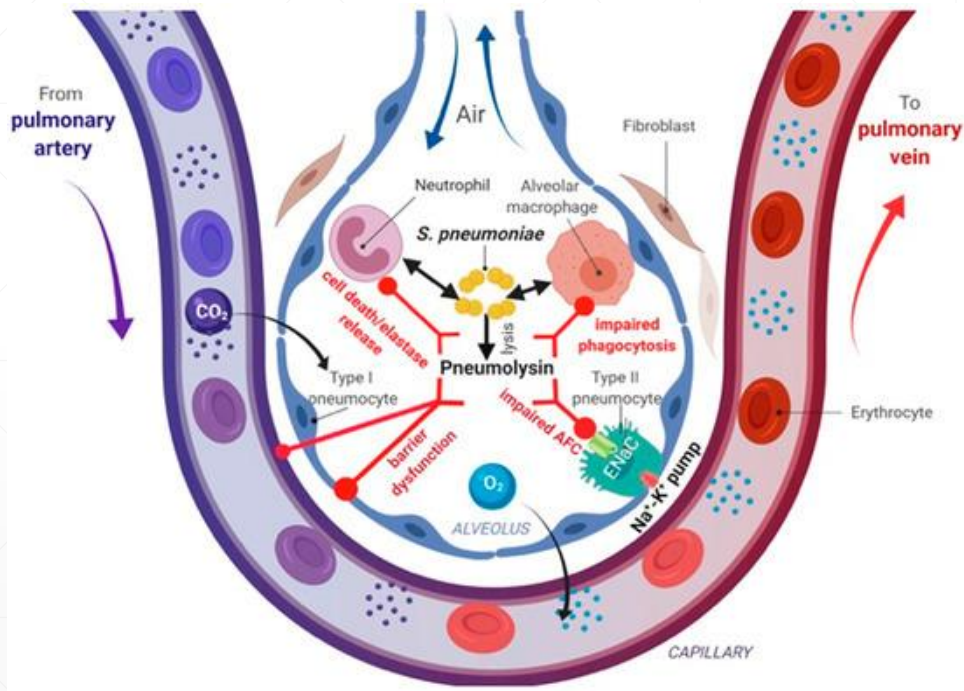
1)4. Klirens Defektleri

1)5. Sistemik hastalıklar

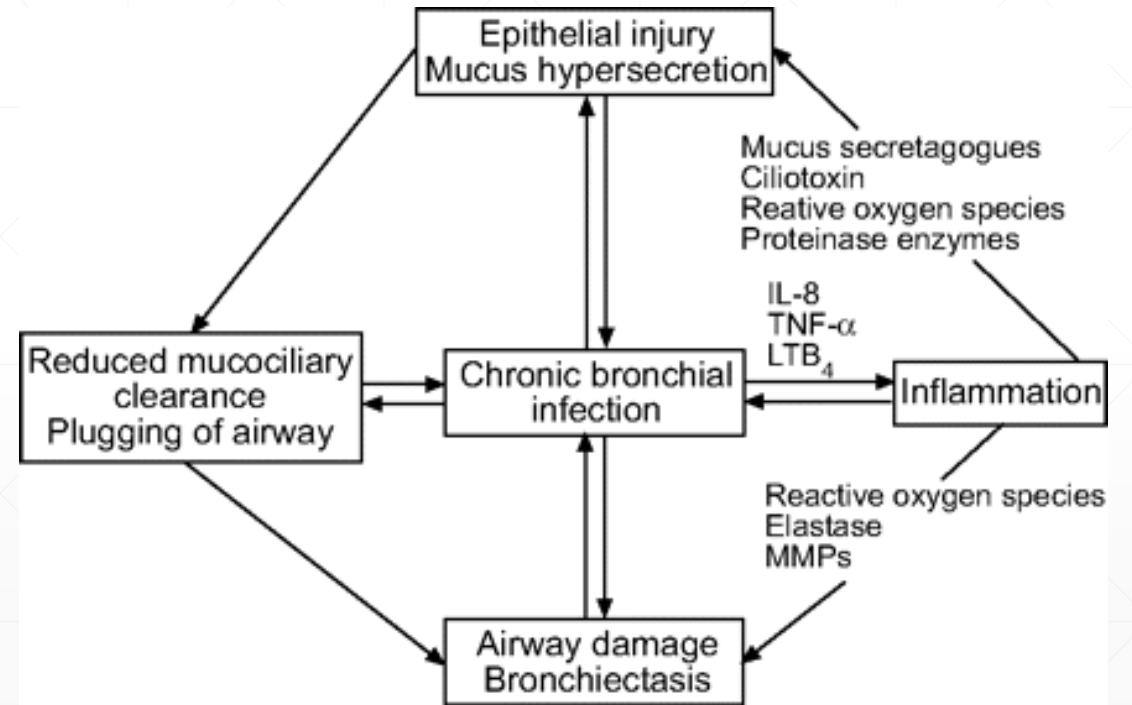
1)6. Diğer Nedenler

Patofizyoloji :

1.Bakteriyel patojenlerin akciğer üzerindeki etkileri



2.Konak hücrelerin bu patojenlere verdiği yanıtlar



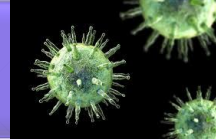
1. Enfeksiyonlar

Bakteriyel



- B. pertusis
- P. aeruginosa
- H. influenzae
- Mikoplazma
- Tüberküloz
- Mikobakterium avium kompleks

Viral



- Kızamık
- HIV
- EBV
- İnfluenza
- HTLV-1
- Herpes simplex virüs
- Adenovirüs 7, 21

Mantar

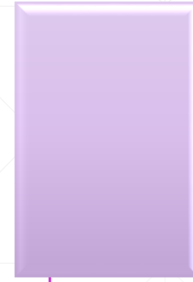


- Aspergillus

2. İmmün yetmezlik



Primer ve Sekonder
İmmün yetmezlik



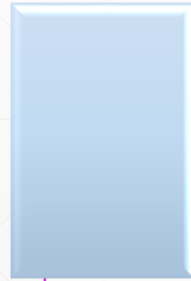
Kompleman eksikliği



Waldenstrom
makroglobulinemisi



Hipogammaglobulinemi



Kronik granülomatöz
hastalık

Bronşektazi Hastasında İmmün Yetmezlik

- Bronşektazi ile başvuran popülasyonlarda, %1-17'sinde primer immün yetmezlik bulunur
 - İmmün yetmezlik lenfositler, fagositler ve kompleman sistemi dahil olmak üzere bağışıklık sistemi elemanlarının başarısızlığından veya yokluğundan kaynaklanır
 - Doğuştan (primer) ve kazanılmış (sekonder) olarak iki gruba ayrılırlar
-

Primer immün yetmezlikler

1. Hücresel ve humoral immün yetmezlikler
2. İlişkili veya sendromik özelliklere sahip kombine immün yetmezlikler
3. Ağırlıklı olarak antikor eksiklikleri
4. İmmün disregülasyon hastalıkları
5. Fagosit sayısı, işlevi veya her ikisinin konjenital kusurları
6. İntrinsik ve doğal immün sistem kusurları
7. Otoinflamatuar hastalıklar
8. Kompleman bozuklukları
9. Kemik iliği yetmezlikleri
10. Primer immün yetmezlik fenokopyaları

Sekonder immün yetmezlikler

- Yetersiz beslenme
 - HIV/AIDS
 - Malignite
 - Bağışıklığı baskılayıcı ilaçlar
 - Toksine maruz kalma
-

UYARICI İŞARETLER

1. Bir yıl içinde antibiyotik gerektiren dört veya daha fazla enfeksiyon (ör: sinüzit, bronşit, özellikle perforasyonlu otitis media)
2. Tekrarlayan enfeksiyonlar veya uzun süreli antibiyotiğe cevap vermeyen ve intravenöz antibiyotik gerektiren enfeksiyon
3. İki veya daha fazla sayıda, ağır bakteriyel enfeksiyonlar (ör: osteomyelit veya septik artrit, menenjit, sepsis, sellülit)
4. Üç yıl içinde iki veya daha fazla radyolojik olarak gösterilmiş pnömoniler
5. Beklenmeyen yerde ve alışılmamış bir patojenle enfeksiyon
6. Deri, lenf bezleri veya iç organlarda tekrarlayan derin abseler
7. Özellikle kamfilobakter'e bağlı kilo kaybına yol açan kronik diare
8. Yakında bir antibiyotik kullanma hikayesi olmamasına rağmen ağızda geçmeyen pamukçuk
9. Tekrarlayan uzun süreli ve açıklanamayan ateş
10. Ailede primer immün yetmezlik hikayesi



Bronşektazi Hastasında İmmün Yetmezliği Nasıl Araştıralım?

İmmün yetmezlik şüphesi olan hastada istenebilecek tetkikler:

Değerlendirme	Başlangıç Tetkikler	İleri Tetkikler
Serum immünoglobulinleri	IgG, IgM, IgA, IgE	IgG Alt Sınıfları (IgG1, IgG2, IgG3, IgG4)
Antikor aktivitesi	- IgG antikorları (başıklama sonrası) - Tetanoz toksoidi - Difteri toksoidi - Pnömonokokal polisakkarit - İzohemaglutininlerin (IgM) tespiti - Anti-tip A kan - Anti-tip B kan - Diğer tahliller - Bulaşıcı hastalıklar (HIV, hepatit B ve C, HTLV)	- IgG antikorları (maruz kalma sonrası) - Kızamıkçık - Kızamık - Su Çiçeği - Serum protein elektroforezi
Serum Lenfosit alt popülasyonları	Mutlak lenfosit sayısı	- T lenfositleri (CD3, CD4 ve CD8) - B lenfositleri (CD19 ve CD20) - CD4/CD8 oranı
Fagositik fonksiyon testleri	Nitroblue tetrazolyum (NBT) testi	- Akım sitometri ile DHR - Akım sitometri ile CD18, CD11, CD15 değerlendirmesi - Nötrofil kemotaksisi
Kompleman sistem testleri	Serum C3, C4, C1 inhibitör seviyeleri	- Spesifik kompleman analizleri - CH50 aktivitesi - AH50 aktivitesi
Otoimmünite testleri	ANA, anti-ds DNA, romatoid faktör, anti-histonlar, anti-Smith, anti-(SS-A) ve anti-(SS-B)	

Mikrobiyolojik testler	- Kan (bakteri kültürü) - İdrar (sitomegalovirüs, proteinüri) - Nazofaringeal sürüntü (Rinovirüs) - Dışkı (viral, bakteriyel veya parazitik enfeksiyon) - Balgam (bakteri kültürü ve pneumocystis PCR)	Beyin omurilik sıvısı (kültür, histopatoloji)
Koagülasyon testleri	- Protrombin zamanı - Trombin zamanı	- Faktör V testi - Fibrinojen seviyesi - Kanama süresi
DİĞERLERİ	- Tam kan sayımı - Açlık glukoz, HbA1C - Karaciğer fonksiyon testleri - Tam idrar tahlili - Görüntüleme (Grafı, USG, Tomografi)	- Tüberkülin testi - Tümör belirteçleri - Kemik iliği biyopsisi - Genetik

Bronşektazi Hastasında İmmün Yetmezlik Tedavisi

- Tedavi yaklaşımında koruyucu ve destekleyici tedaviler, spesifik tedaviler ve immün sistemin yeniden yapılandırıldığı tedaviler yer alır
- En önemli tedavi enfeksiyonun erken tanınması, hızlı ve agresif şekilde tedavi edilmesidir
- Antibiyotiklerin normalden daha uzun süre kullanımı veya hastane yatışları gerekebilir
- Antibiyotik tedavi yanıtsızlığı durumunda mikobakteriyel, CMV gibi viral, Pneumocystis jirovecii gibi fırsatçı, aspergillozis gibi fungal enfeksiyonlar akla getirilmelidir



Bronşektazi Hastasında İmmün Yetmezlik Tedavisi

- İmmünoglobulinler, antiinflamatuvar ve immünmodölatör etki gösterirler
- Konjenital agamaglobulinemi, CVID gibi antikor eksikliklerinde IgG tedavisi pnömoni ve ağır bakteriyel enfeksiyonları önemli oranda azaltır
- İmmünoglobulin, intravenöz (IV) veya deri altı (SC) olarak uygulanabilir. Hedef serum IgG düzeyi 750- 800 mg/dL olarak kabul görür



Bronşektazi Hastasında İmmün Yetmezlik Tedavisi

- Ancak persistan bronşektazisi olanlarda, olmayanlara göre hedef IgG düzeyinin sağlanması için daha yüksek dozda immünglobulin replasman tedavisine (IgRT) ihtiyaç duyulduğu gösterilmiştir
- Bronşektazili CVID hastalarında daha yüksek IgG düzeylerinin bronşektazinin radyolojik ilerlemesini yavaşlattığı gösterilmiştir



3. Kalıtsal hastalıklar

Kistik fibrozis

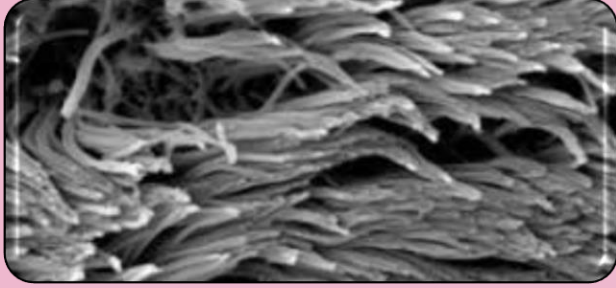
Alfa 1 anti tripsin eksikliği

Williams-Campbell sendromu

Swyer-James sendromu

Mounier-Kuhn sendromu

4. Klirens defektleri



İmmotil silia
sendromu-
Primer Siliyer
Diskenezi(PSD)



Situs inversus



Sinusitis



Bronchiectasias

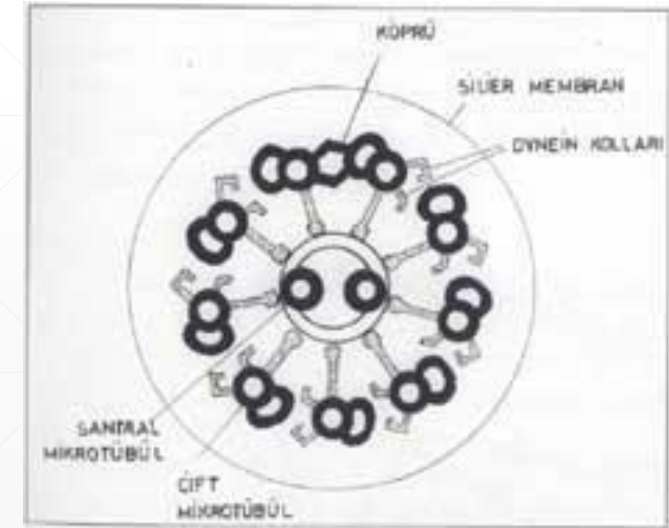
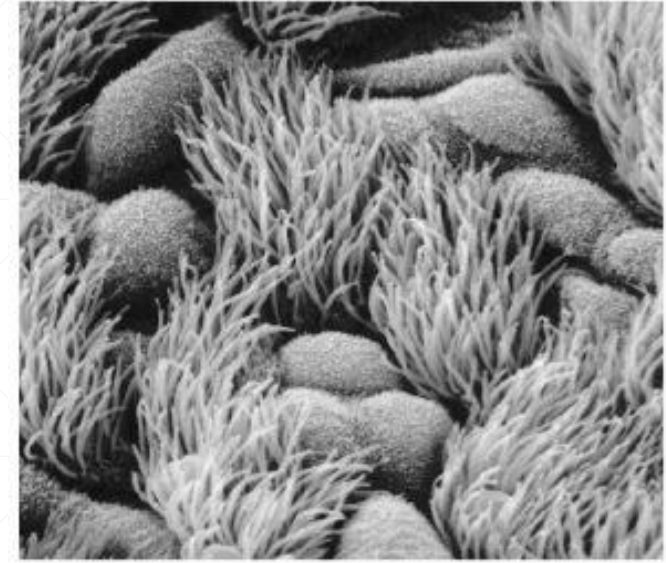
Kartagener
sendromu



Young
sendromu

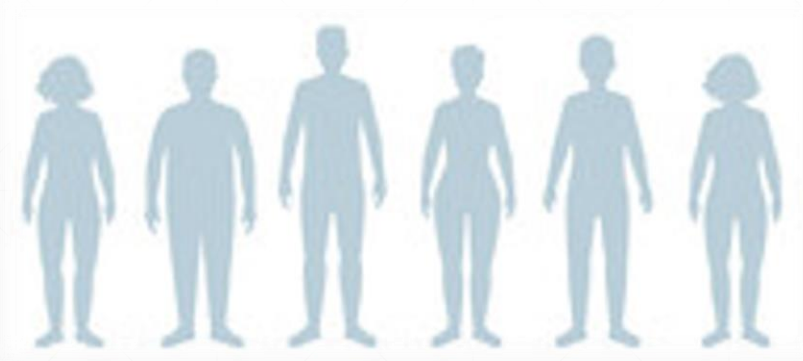
4. Klirens defektleri – Primer Siliye Diskinezi (PSD)

- Hareketli silya genlerindeki işlev kaybı mutasyonları önceden “immotil silya sendromu” olarak bilinen PSD hastalığına neden olurlar
- Silyalı bir hava yolu epitel hücresi yüzeyinde yaklaşık 200 hareketli silya bulunur ve bunlar senkronize bir biçimde hareket ederler
- Mukosiliyer klirensin bozulması kronik hava yolu enfeksiyonuna, inflamasyonuna, yaşamın erken dönemlerinde bile ilerleyici hava yolu obstrüksiyonuna ve bronşektaziye neden olur



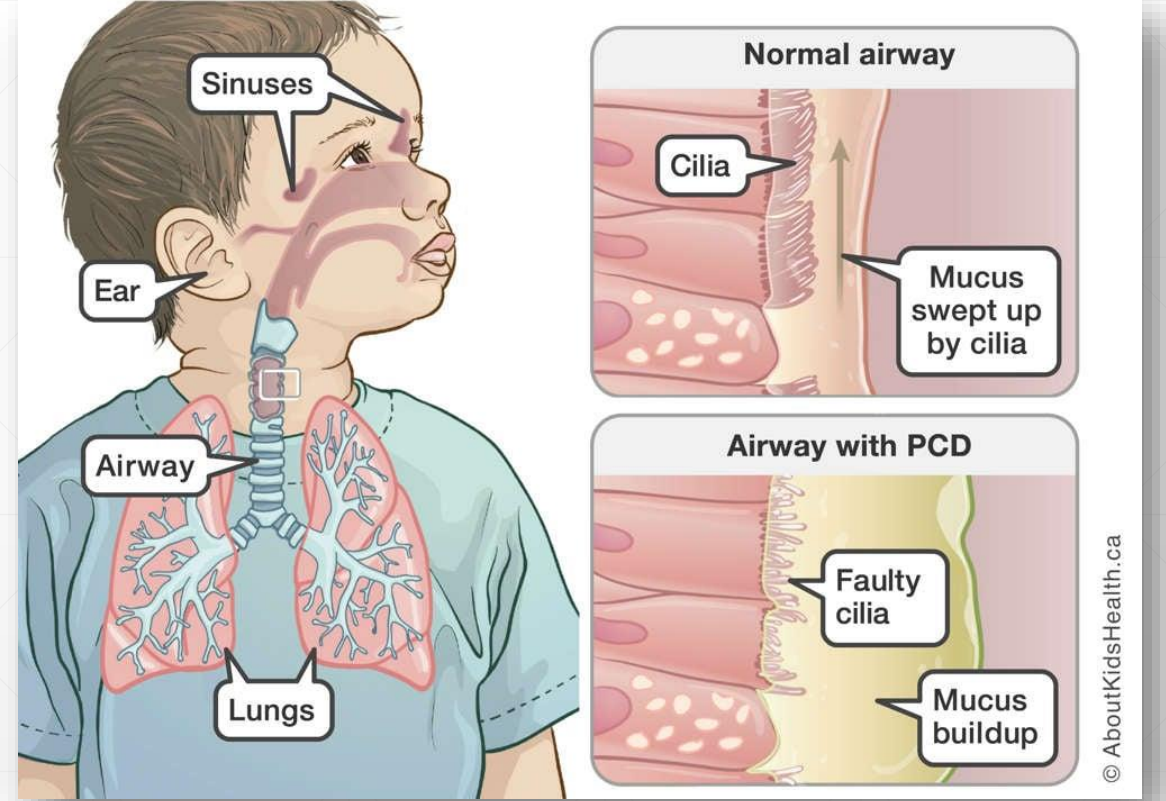
Primer Siliye Diskinezi (PSD)

- Tüm dünyada PSD sıklığı 1/10.000-20.000 canlı doğum olarak bildirilmiştir
- Radyolojik görüntülemelerde sıklıkla sağ orta lob veya lingulada atelektazi saptanır



PSD'yi, çocukluk çağında daha sık görülen diğer solunum hastalıklarından ayırt eden dört klinik özellik :

1. Zamanında doğan bebeklerde yenidoğan döneminde ortaya çıkan solunum sıkıntısı
2. Lateralite defektleri
3. Altı aylıktan önce başlayan, her gün olan ve yıl boyu devam eden burun tıkanıklığı veya akıntısı
4. Altı aylıktan önce başlayan, her gün olan ve yıl boyu devam eden ıslak öksürük



Tanı: PICADAR (Primary Ciliary Dyskinesia Rule), klinik özelliklere göre pozitif tanı olasılığını tahmin etmek için oluşturulmuş ve doğrulanmış bir klinik tanı aracıdır

Hastanın erken çocukluk döneminde başlayan ve her gün olan ıslak öksürüğü var mı?	Evet: PICADAR'ı tamamla Hayır: Dur. PICADAR ıslak öksürüğü olmayan hastalar için tasarlanmamıştır.		
		PICADAR	M-PICADAR
Prematüre mi term mi doğmuş?	Term	2	-
Hastanın yenidoğan döneminde solunumla ilgili semptomları olmuş mu (örneğin; takipne, öksürük, pnömoni)?	Evet	2	-
Hasta bir yenidoğan ünitesine yatırılmış mı?	Evet	2	-
Hastada yenidoğan döneminde solunum sıkıntısı olmuş mu?	Evet	-	2
Hasta bir situs anomalisine (situs inversus veya heterotaksi) sahip mi?	Evet	4	4
Hastanın konjenital bir kalp defekti var mı?	Evet	2	2
Hastanın yıl boyu süren ısrarlı riniti var mı?	Evet	1	1
Hastanın kronik kulak veya işitme sorunu var mı (örneğin; seröz otitisi media, işitme kaybı, kulak zarı perforasyonu)?	Evet	1	1
	Toplam skor		
M-PICADAR: Modifiye PICADAR.			

Tanı

- PICADAR skorlamasında 5 puan alınması PCD tanısı açısından 0.90 duyarlılığa ve 0.75 özgüllüğe sahiptir (53). Modifiye PICADAR skorlamasında ise 2 puan alınmasının duyarlılığı 1.00 özgüllüğü ise 0.89 olarak bulunmuştur
 - PSD'li her hastaya tanı koyabilecek tek bir test bulunmamaktadır
-

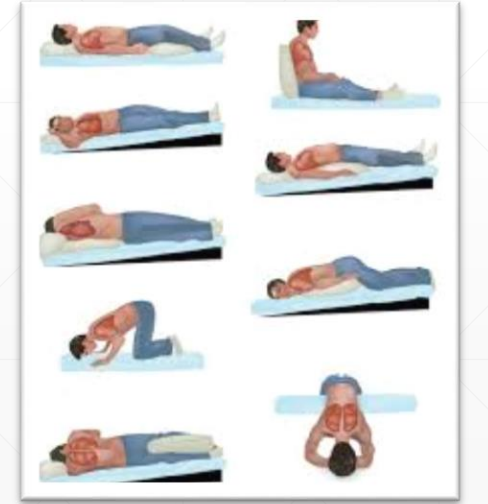
Tanı

- Aksonemal ultrastrüktürel yapıdaki kusurların 40 yıl önce ilk kez fark edilmelerinden beri, TEM(transmisyon elektron mikroskopları) tanı için “altın standart” olarak kabul edilmiştir
- Nazal nitrik oksit düzeylerinin ölçülmesi- beş yaş ve üzeri çocuklarda düşük seviyelerde nazal nitrik oksit ölçümleri destekleyici klinik özellikler ile birleştirildiğinde PSD tanısı için 0.98 duyarlılığa ve 0.99 özgüllüğe sahiptir
- Silyaların atım frekanslarının ve desenlerinin yüksek hızlı video mikroskopik olarak değerlendirilmesi alternatif bir tanı yöntemidir



Tedavi

- Sekresyonların harekete geçirilerek temizlenmesi için kullanılan hava yolu temizleme teknikleri ve akut akciğer alevlenmeleri sırasında balgam kültürünün yönlendirmesiyle kullanılan sistemik antibiyotikler
- Hava yolu temizleme teknikleri
 - Nefes alma manevraları, postural drenaj elle perküsyon
 - Ayrıca yardımcı cihaz olarak yelek (yüksek frekanslı göğüs duvarı osilasyonu) ve pozitif ekspiratuar basınç cihazları kullanılabilir



Tedavi

- Akut akciğer alevlenmelerini önlemek için influenza ve pnömokok aşılarının yaptırılması önemlidir
- Çok merkezli ve hem çocuk hem de erişkin PSD'lilerin dahil edildiği bir çalışmada altı ay boyunca azitromisin profilaksisinin uygulanması akciğer alevlenmelerinin sayısında belirgin azalma sağlamıştır



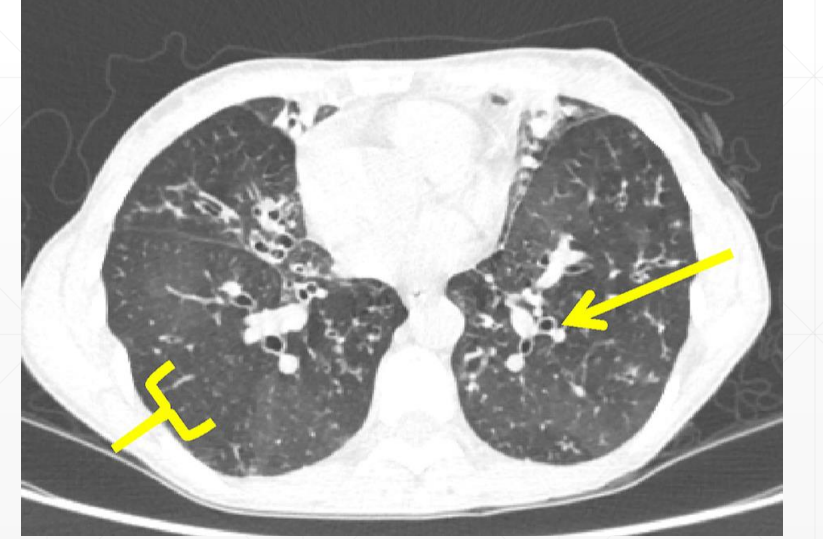
Sarı tırnak sendromu (STS)

- Sarı tırnak sendromu (STS), sarı, yavaş büyüyen kalınlaşmış tırnaklar, lenfödem ve plevral efüzyon ve bronşektazi gibi akciğer bulguları üçlüsü ile tanımlanan, etiyolojisi bilinmeyen nadir bir durumdur
- Enfeksiyon gibi stresler lenf drenaj sistemini daha da bozarak lenfödemin artmasını, oluşan lenfödem ise akciğerlerde bronşektaziye ve plevral efüzyonu tetikleyebilir ve tırnakta tırnağın büyümesini engelleyebilir



Sarı tırnak sendromu

- Tahmini yaygınlık 1/1.000.000'den azdır . Kadın erkek tutulumu eşit olup sıklıkla 50 yaş üstünü tutar
- STS hastalarının %50-70'inde kronik öksürük, plevral efüzyon, bronşektazi, tekrarlayan pnömoni ve kronik sinüzit görülür
- Yüksek çözünürlüklü bilgisayarlı tomografi (YÇBT)'de simetrik, ağırlıklı olarak alt lob bronşektazisi bildirilmiştir
- STS'de solunum fonksiyon testi bulguları tipik değildir ve biyopsiler genellikle tanıya katkıda bulunmaz
- STS tanısı klinikdir ve spesifik bir test veya tanıya gerek yoktur



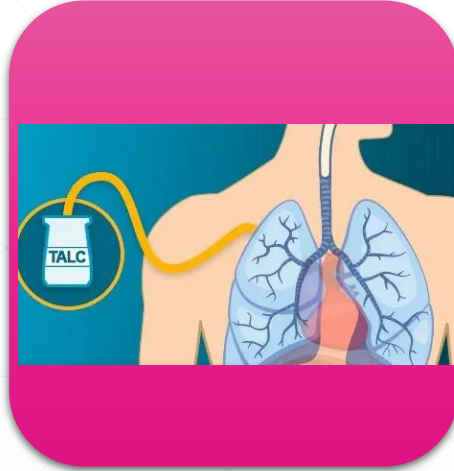
Akciğer Bulgularının Tedavisi



Plevral efüzyonlar genellikle diüretikler ve torasentez ile tedavi edilir



Oktreotidin, STS ile ilişkili bazı şilöz efüzyon vakalarında etkili olduğu gösterilmiştir



plevral efüzyonlar tekrarlama eğilimindedir ve dekortikasyon, plöredez veya torasik kanal embolizasyonu gibi kesin müdahaleler gerektirebilir



Bronşektazi antibiyotik profilaksisi önerilebilir



Pnömonokok ve mevsimsel grip aşılı

Sistemik Hastalıklarda Bronşektazi

Bronşektazi, her ne kadar primer akciğer hastalıklarının bir sonucu olduğu düşünülse de bazı sistemik hastalıkların akciğer tutulumunun bir parçası olabilir

Sistemik hastalıklarda izole bronşektaziden çok progressif pulmoner fibrozise eşlik eden traksiyon bronşektazi saptanır

Bronşektazi ile ilişkili sistemik hastalıklar: inflamatuvar barsak hastalıkları (**Crohn hastalığı, Ülseratif Kolit**), **Romatoid Artrit, Sarkoidoz ve Sjögren's Sendromu**

Sistemik hastalığın ilerlemesi bronşektazinin artmasına neden olabilir

Bu ilerlemeyi durduran sitotoksik ve immünsüpresan ilaçlar akciğerlerde enfeksiyona ve bronşektazide progresyona yol açmaktadır



İBH ve Bronşektazi

- İnflamatuvar bağırsak hastalıkları (İBH); Ülseratif kolit (ÜK) ve Crohn hastalığını (CH) içeren, intestinal mukozanın idiyopatik, kronik, relaps ve remisyon dönemleriyle seyreden inflamasyonudur
- İBH ile ilişkili bronşektazi, diğer etiyolojilere bağlı bronşektaziye kıyasla daha yaygın ve şiddetli olabilir
- Bronşektazi ÜK seyrinde CH'ye göre daha sık görülmektedir



İBH ve Bronşektazi

- Vakaların %79'unda İBH inaktiftir, ancak kolon rezeksiyonu yapılan ÜK hastalarında çoğunlukla hava yolu inflamasyonu ve bronşektazi gelişir
 - İBH'yi tedavi etmek için kullanılan ilaçların büyük hava yolu inflamasyonuna ve/veya bronşektaziye tek başına neden olduğu düşünülmemektedir
-

İBH ve Bronşektazi tedavi

- Hem inhaler hem de sistemik steroidlerin, İBH hava yolu tutulumu olan vakaların %85'inden fazlasında çok etkili olduğu gösterilmiştir
- Ağır vakalarda başlangıçta oral veya intravenöz kortikosteroid yüklemesi sonrasında günlük 1500 µg ila 2500 µg nebülize kortikosteroid kullanımı tavsiye edilir
- Olumsuz etkileri ve enfeksiyon riskini azaltmak için sistemik kortikosteroid tedavisi kısa süreli olmalıdır



Clinics in Chest Medicine
Volume 43, Issue 1, March 2022, Pages 141-155

The Spectrum of Airway Involvement in Inflammatory Bowel Disease

Philippe Camus MD ^{a b}  , Thomas V. Colby MD ^c 

İBH ve Bronşektazi tedavi

- İnfliximab veya tofacitinib dirençli vakalarda test edilmiştir, ancak etkililiğe dair kanıtlar şu an için güçlü değildir

Horgan et al. *BMC Gastroenterology* (2019) 19:171
<https://doi.org/10.1186/s12876-019-1091-0>

BMC Gastroenterology

CASE REPORT

Open Access

Tracheobronchitis in ulcerative colitis: a case report of therapeutic response with infliximab and review of the literature

Lisa Horgan^{1*}, Siobhain Mulrennan^{2,3}, Lloyd D'Orsogna^{3,4} and Andrew McLean-Tooke^{1,5}



Case Reports > *Arch Bronconeumol (Engl Ed)*. 2020 Mar;56(3):176-178.

doi: 10.1016/j.arbres.2019.08.013. Epub 2019 Nov 15.

Ulcerative Colitis and Bronchiectasis: Can Treatment with Tofacitinib Have an Impact on Respiratory Symptoms?

[Article in English, Spanish]

Francisco Xavier León-Román¹, Francisco Mesonero-Gismero², Beatriz Pintado-Cort³, Alfonso López-Frías López-Jurado⁴, Luis Maiz-Carro³, Luis Gorospe-Sarasúa⁴, Edwin Mercedes-Noboa³, Joaquín Asensio-Sánchez⁵, Antonio López-San Román², Rosa Nieto-Royo³

ROMATOİT ARTRİT ve BRONŞEKTAZİ

- Romatoit artrit (RA) sinoviyal eklemlerin inflamasyonu ile karakterize, progressif ve remisyonlarla seyreden, sistemik otoimmün bir hastalıktır
- RA'nın en sık görülen eklem dışı belirtisi akciğer tutulumu olup, yeni tanı almış hastaların %30 unda, hastalığın seyri sırasında ise %60'ında bulunur
- Akciğer tutulumu varlığı mortalite ve morbidite belirgin artışa neden olur

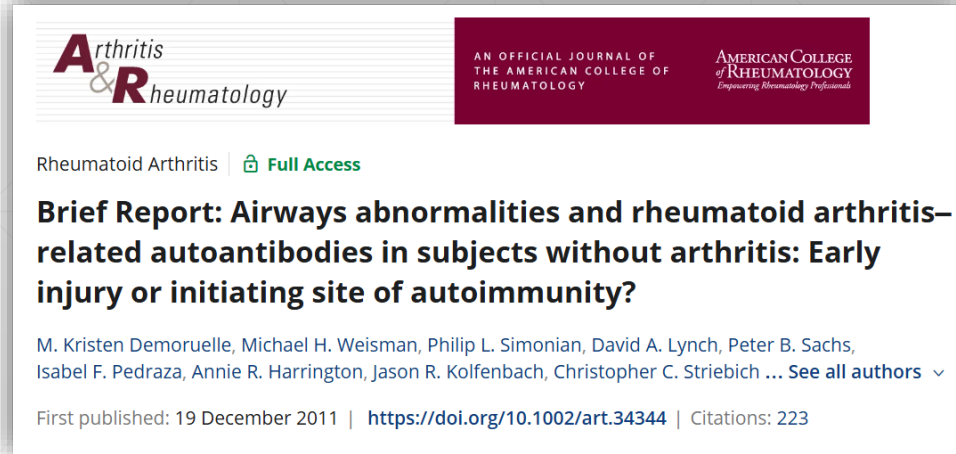
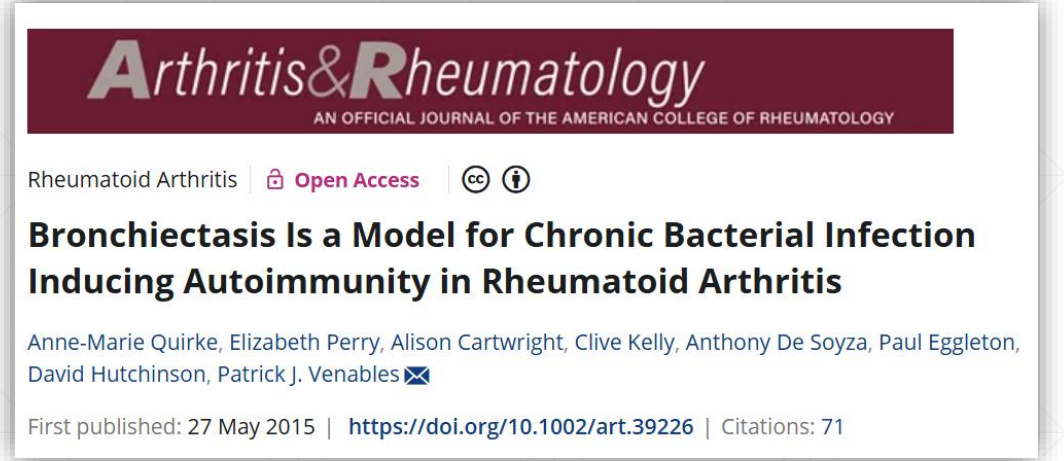


ROMATOİT ARTRİT ve BRONŞEKTAZİ

- Romatoit artrit ilişkili BR ya tek başına BR olarak (izole RA-BR) ya da interstisyel akciğer hastalığının bir kompenenti (traksiyon bronşektazisi) olarak bulunur
- RA-BR patogeneğinde bozulmuş mukosiliyer klirens, kronik enfeksiyon, kalıcı inflamatuvar yanıt ve anormal hava yolu yeniden yapılanması öne çıkmaktadır
- Çalışmalarında, anti-siklik sitriline peptid (anti-CCP) antikorlarının sitrulin özgüllüğü, RA ile ilişkili bronşektazide, tek başına BR ile karşılaştırıldığında belirgin arttığını buldular



- Yapılan bir çalışmada Anti-siklik sitriline peptid (anti-CCP) antikörlerinin sitrulin özgüllüğü, RA ile ilişkili bronşektazide, tek başına BR ile karşılaştırıldığında belirgin arttığını buldular
- RA-BR hastalarında, herhangi bir akciğer hastalığı olmayan RA hastalarına kıyasla anti-CCP yanıtı da artmıştı

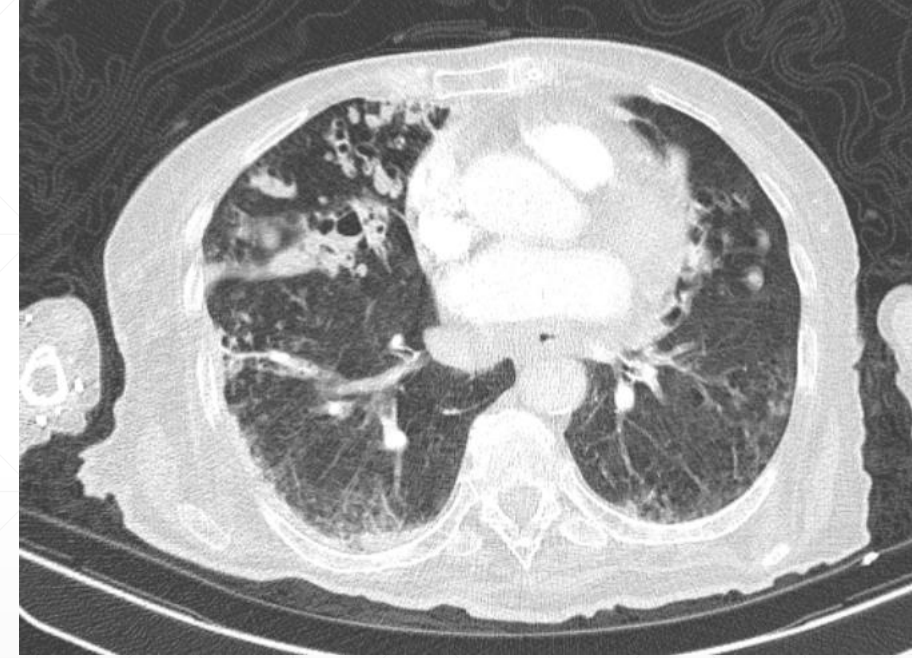


- Diğer bir çalışmada RA olmayan BR hastalarda, sağlıklı kontrollere göre RF'nin ve antiCCP antikorunun belirgin yüksek olduğu rapor edilmiştir

❑ Bu bulgular, akciğerin RA ile ilişkili otoimmünitenin erken bir etkileşim bölgesi olabileceği önerisine katkıda bulunur

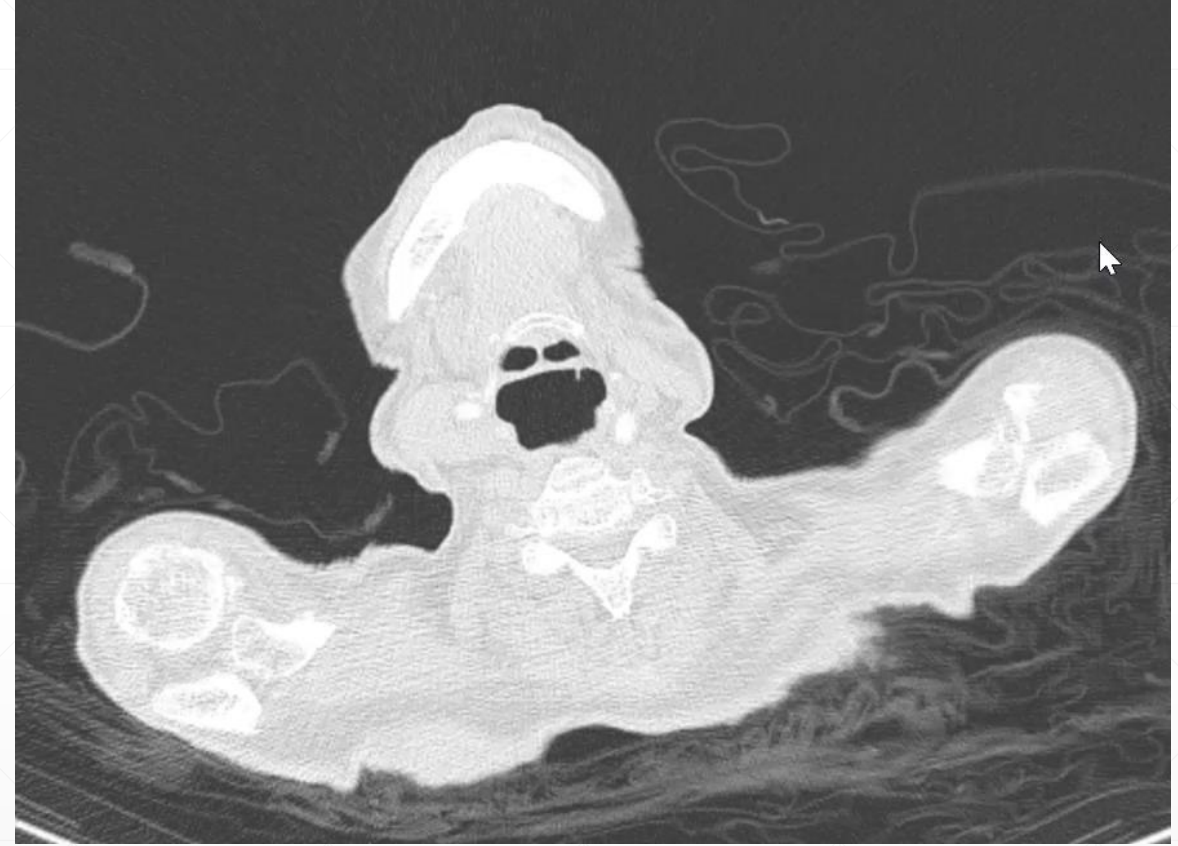
Sarkoidozla ilişkili Bronşiektazi (SiB)

- Sarkoidoz, etiyolojisi bilinmeyen, multisistemik, granülomatöz inflamatuvar bir hastalıktır
- Traksiyon bronşiektazi olarak adlandırılan fibrozis ilişkili bronşiyal dilatasyon ileri evre sarkoidoz için klasiktir
- Sarkoidozla ilişkili bronşiektazi (SiB), ileri fibrozisli hastalarda %50'ye kadar bir sıklıkla görülür
- SiB genellikle fibrozis, çekme ve granülomatöz inflamasyon nedeniyle **traksiyon bronşiektazisi** şeklindedir ve en belirgin olarak merkezi hava yollarında görülür
- İleri pulmoner sarkoidozda, SiB özellikle kronik kaviter lezyonlarla birliktelik gösterir ve kronik pulmoner aspergillozis için zemin oluşturur



Olgu sunumu :

- ✓ 82 yaş kadın hasta
- ✓ Bilinen hastalıkları : sarkoidoz ,astım, demans
- ✓ Şikayeti : öksürük:+, nefes darlığı :+ balgam :+
- ✓ Hikayesi : hasta öksürük , nefes darlığı ,balgam , hırıltılı solunum şikayetleri ile acile getirilmiş , 1 senedir immobil ,ocak ayında aspirasyon pnömonisi ve pulmoner emboli ön tanıları ile dış merkezde yatışı olmuştur . Hasta enfekte bronşektazi , nekrotizan pnömoni ön tanıları ile kliniğe interne edildi
- ✓ Yatış lab. : crp: 48 ,wbc:10b , hgb:10.8 ,plt: 405b bft:n, kcft:n
- ✓ Hastaya piperasilin-tazobaktam ve siprofloksasin tedavisi başlandı , DTA(derin trakeal aspirasyon) kültürleri alındı



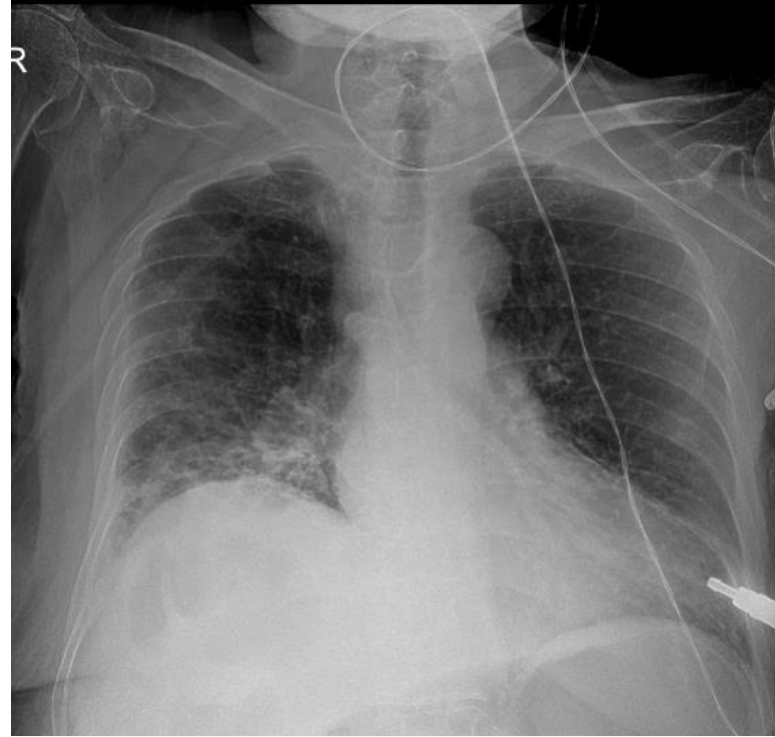
3.Gün DTA kültür üremesi :

ANTİBİYOGRAM	SONUÇ
KOLONİ NO: 1 <i>Staphylococcus haemolyticus</i> / 100.000	
AMİKASİN	Duyarlı
KLİNDAMİSİN	Duyarlı
DAPTOMİSİN	Duyarlı
LİNEZOLİD	Duyarlı
TEİKOPLANİN	Duyarlı
VANKOMİSİN	Duyarlı
AMPİSİLİN	Dirençli
SİPROFLOKSASİN	Dirençli
ERİTROMİSİN	Dirençli
FUSİDİK ASİT	Dirençli
GENTAMİSİN	Dirençli
LEVOFLOKSASİN	Dirençli
MOKSİFLOKSASİN	Dirençli
PENİSİLİN	Dirençli
RİFAMPİN	Dirençli
TRİMETOPRİM SÜLFAMETOKSAZOL	Dirençli
TETRASİKLİN	Dirençli

Açıklama:

RMK[Methicillin Resistant *Staphylococcus*]

Güncel grafisi



Yatış grafisi



- DTA kültür üremesine yönelik tedaviye linezolid eklendi, tedavisi devam etmekte

Tedavi :

- Mukosiliyer temizlik teknikleri
- Kronik süpüratif enfeksiyonun gözetimi - balgam kültürleri ve akut hava yolu enfeksiyonu şüphesi olduğunda erken [agresif antibiyotik tedavisini](#) içerir
- [Glukokortikoidler](#), sistemik tedavi için tercih edilen **ilk** anti-inflamatuvar olmaya devam etmektedir
 - En çok tercih edilen **ikinci basamak** tedavi ise [metotreksattır](#)
- Anti-inflamatuvar tedaviye rağmen fibrozisi kötüleşen ve bronşektazisi artan hastalar için [antifibrotik ajanlar](#) düşünülebilir
- INBUILD çalışmasına çok az sayıda sarkoidoz hastası dahil edilmiştir , RELIEF çalışmasında ise sarkoidozlu hastalar dahil edilmemiştir ,ancak 2022'de yapılan bir çalışmada nintedanib progressif pulmoner fibrozis tedavisinde yer bulmuştur ve sarkidoz ileri evresinde kullanılmaktadır

American Journal of Respiratory and Critical Care Medicine

Home > American Journal of Respiratory and Critical Care Medicine > List of Issues > Volume 205, Issue 9

Idiopathic Pulmonary Fibrosis (an Update) and Progressive Pulmonary Fibrosis in Adults: An Official ATS/ERS/JRS/ALAT Clinical Practice Guideline

 Ganesh Raghu ,  Martine Remy-Jardin ,  Luca Richeldi ,  Carey C. Thomson ,  Yoshikazu Inoue ,  Takeshi Johkoh ,  Michael Kreuter ,  David A. Lynch ,  Toby M. Maher ,  Fernando J. Martinez ,  Maria Molina-Molina , [Show All...](#)

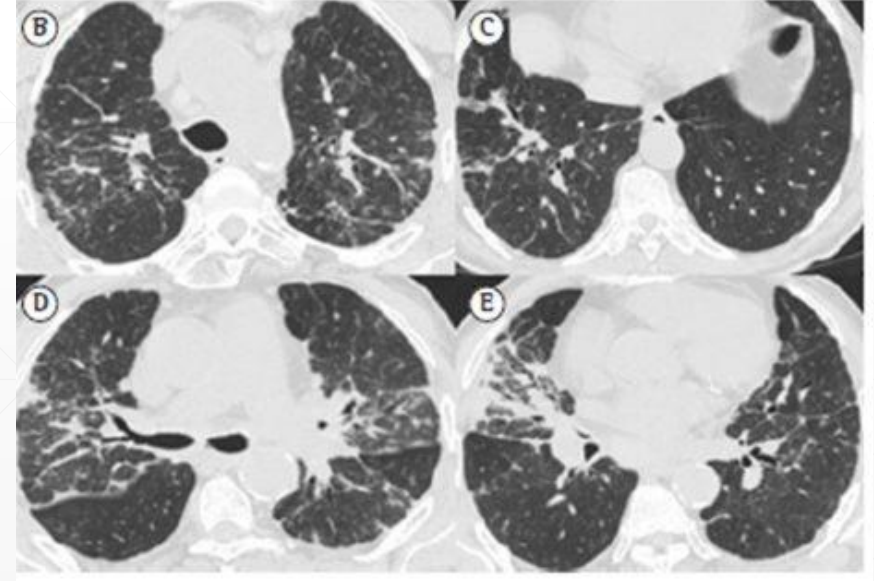
SJÖGREN SENDROMU

- Sjögren sendromu (SS), sıklıkla kadınları etkileyen, lakrimal ve tükürük gibi ekzokrin bezlerin lenfositik infiltrasyonu ve dokunun yıkımı ile seyreden sistemik otoimmün bir hastalıktır
- Ağız ve göz kuruluğu, parotis şişmesi, yorgunluk, yaygın kas-iskelet ağrısı ve poliartrit ile karakterizedir
- İAH olan SS hastalarının %23 ila %54'ünde YRBT'de belirgin bronşektazi tanımlanmıştır
- Tanı sırasında ileri yaş, kadın cinsiyet, hiatal herni varlığı ve yüksek antismooth kas antikoru daha yüksek bronşektazi insidansı ile ilişkilidir



SJÖGREN SENDROMU

- Bronşektazi varlığında Anti-Ro/SSA antikorlarının prevalansı düşük, ancak anti-düz kas antikorlarının (anti-SMA) pozitifliği yüksektir
- Bu tutulumun patofizyolojisine ilişkin mevcut anlayış, tükürük bezlerine benzer bir sürecin akciğer epitel hücrelerinde de oluşmasıdır
- Bronşektazili hastaların çoğunda silindirik, alt lob ağırlıklı tutulum vardır



Bronşektazi ve Tüberküloz Dışı Mikobakteri Enfeksiyonları

- Tüberküloz dışı mikobakteriler; Micobacterium tüberkülozis kompleks (M. tuberculosis, M. bovis, M. africanum, M. mikroti) ve Micobacterium lepra dışındaki mikobakterileri kapsamaktadır
- Primer tüberküloz dışı mikobakteri (TDM) enfeksiyonu sonrası bronşektazi gelişebileceği gibi, başka nedenlere bağlı bronşektazi gelişmiş olan kişilerde takipte TDM enfeksiyonu gelişebilir
- Bronşektazi hastalarında TDM yaklaşık %5-30 arasında değişmekte olup en sık görülen tip Mycobacterium avium kompleks'tir.



Bronşektazi hastalarında TDM enfeksiyonları açısından ileri tetkik yapılmalı olan durumlar

- İlk tanı anında primer etyoloji tayini için

- Takipte yeni gelişen radyolojik bulgular eklendiğinde,

- Uzun dönem inhaler veya oral antibiyotik tedavisi planlandığında tedaviye başlamadan önce TDM enfeksiyonları için ileri tetkik yapılmalıdır

Bronşektazi ve Tüberküloz Dışı Mikobakteri Enfeksiyonları

- Amerika Birleşik Devleti (ABD) popülasyonunda bronşektazili hastaların %9,4'ünün etiyojisinden TDM enfeksiyonları sorumlu olarak saptanmıştır
 - ABD Bronşektazi Araştırma Kayıt çalışmasında bronşektazili hastalarda yaklaşık %60'ının daha önce TDM-pulmoner hastalık (TDM-PH) veya balgamda TDM üreme öyküsü saptanmıştır
 - Bu çalışmada TDM ile enfekte bronşektazi hastalarında daha ileri yaşta bronşektazi tanısı konulduğu ve TDM enfeksiyonu olmayanlara göre hava yollarında daha fazla dilatasyon olduğu görülmüştür
-

Tüberküloz Dışı Mikobakteri- Pulmoner Hastalık (TDM-PH) için tanı kriterleri



Klinik kriterler

- Pulmoner veya Sistemik semptomlar

Radyolojik Kriterler

- Göğüs grafisinde nodüler veya kaviter opasiteler veya
- Yüksek rezolüsyonlu bilgisayarlı tomografide multipl küçük nodüller ile bronşektazinin gösterilmesi

Mikrobiyolojik Kriterler (En az bir kriter gerekli)

- En az iki ayrı balgam örneğinde pozitif kültür sonucu veya
- En az bir bronşial yıkama veya lavaj örneğinde pozitif kültür sonucu
- Transbronşial veya diğer akciğer biyopsisinde mikobakteri histolojik özelliği (granülomatöz enflamasyon veya ARB) ve TDM için pozitif kültür sonucu veya biyopside mikobakteri histolojik özelliği (granülomatöz enflamasyon veya ARB) ve ≥ 1 balgam veya bronşial yıkamalarda TDM kültür pozitifliği

Bronşektazi ve Tüberküloz Dışı Mikobakteri Enfeksiyonları

- Kwak ve arkadaşları önceden TDM enfeksiyonu olmayan 221 bronşektazi hastasını medyan 55 ay takip etmişlerdir. Otuzbeş hastada TDM üremesi saptamışlar ve 31 (%14) hasta TDM-PH kriterlerini karşılamıştır.
- MAC en sık görülen patojen (%80,6) olup, TDM-PH kötüleşen radyografik lezyonlarla ilişkili çıkmıştır

BMC Pulmonary Medicine

[Home](#) [About](#) [Articles](#) [Collections](#) [Submission Guidelines](#) [In Review](#) [Join The Editorial Board](#)

[Submit manuscript](#) 

Research article | [Open access](#) | Published: 10 November 2020

New-onset nontuberculous mycobacterial pulmonary disease in bronchiectasis: tracking the clinical and radiographic changes

[Nakwon Kwak](#), [Jong Hyuk Lee](#), [Hyung-Jun Kim](#), [Sung A. Kim](#) & [Jae-Joon Yim](#) 

[BMC Pulmonary Medicine](#) 20, Article number: 293 (2020) | [Cite this article](#)

Bronşektazi ve Tüberküloz Dışı Mikobakteri Enfeksiyonları

- Çoğu randomize kontrollü çalışmalar ve meta-analiz; bronşektazi hastalarında uzun süreli oral makrolidlerin alevlenme riskinde yaklaşık %50 azalma ile ilişkili olduğunu göstermiştir
 - Bu nedenle uluslararası rehberler sık alevlenen (≥ 3 /yıl) bronşektazi hastalarında uzun dönem antibiyotik tedavisi önermektedir
-

Bronşektazi ve Mantar Enfeksiyonları

- Fungal enfeksiyonların hem bronşektazi olgularında daha sık karşımıza çıktığı hem de bronşektazi etyolojisinde yol oynadığı düşünülmektedir
- Solunum yolu mikrobiyomu üzerine yapılan değerlendirmeler de fungal etkenlerin önemini vurgulamaktadır
- Daha nadir olarak bildirilen fungal trakeobronşit hastalarının ise yaklaşık %7'sinde altta yatan bronşektazi görülmektedir
- Kronik nekrotizan pulmoner aspergilloz (KNPA) olgularının yaklaşık dörtte birinde, aspergilloma vakalarının da üçte ikisinde bronşektazik değişikliklerin hastalık öncesinde varlığı gösterilmiştir



Bronşektazi ve Mantar Enfeksiyonları

Original Research Article | Cystic Fibrosis And Bronchiectasis  Open access

Immunological corollary of the pulmonary mycobiome in bronchiectasis: the CAMEB study

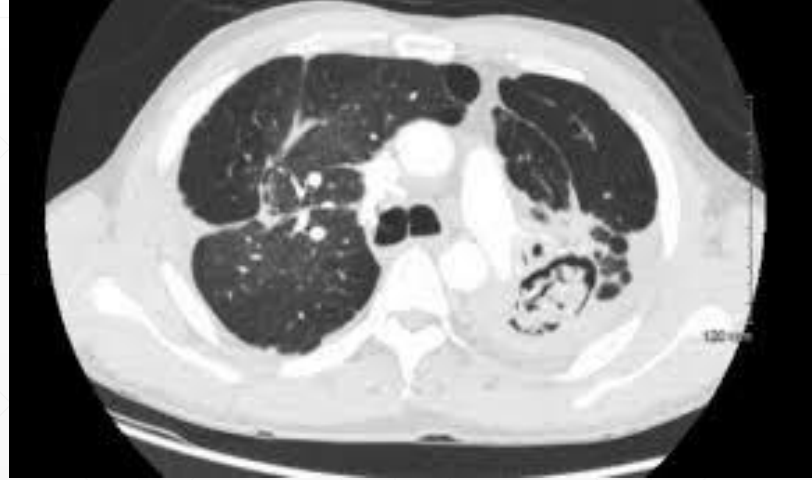
Micheál Mac Aogáin  | Ravishankar Chandrasekaran | Albert Yick Hou Lim [Show More](#) 

European Respiratory Journal 2018 52(1): 1800766; DOI: <https://doi.org/10.1183/13993003.00766-2018>

- Stabil bronşektazi hastaları ile bronşektazisi olmayan olguların dahil edildiği **CAMEB** çalışmasında, **funga çeşitlilik bronşektazi olgularında daha az izlenmiştir**
- Bronşektazi olgularında **Ascomycota**'nın dominansı gösterilmiş ve bronşektazi ile ilişkilendirilen türler **Aspergillus, Cryptococcus, Clavispora, Botrytis ve Alternia** olarak belirlenmiştir
- *Aspergillus fumigatus* ve özellikle *Aspergillus terreus* varlığı alevlenmeler ile ilişkilendirilmiştir

Bronşektazi ve Mantar Enfeksiyonları

- Aspergillus, konağın immün yanıtına bağlı olarak, doğrudan akciğer hasarı ile bronşektaziye neden olabileceği gibi varolan bronşektazide komplikasyonlara da yol açabilir
- Mevcut bronşektazi alanlarında Aspergillus varlığı MUC5AC üzerinden mukus retansiyonuna, antijen uyarısı ile ABPA gelişimine ve aspergilloma oluşuma sebep olabilir



Olgu sunumu

4 sene önce
tüberküloz
geçiren(6ay anti-tbc
tedavi almış) buna
bağlı postenfeksiyöz
bronşektazileri olan
48 yaş diyabetik
erkek hasta 15
gündür olan nefes
darlığı, ateş, balgam
şikayeti ile geldi



Hastaya çekilen
HRCT'de radyolojik
olarak aspergilomma
düşünüldü



Balgam kültürleri
negatif sonuçlandı



FOB yapıldı->
galaktomannan
pozitif geldi



Hastaya vorikonazol
tedavisi başlandı

Article

PanAfrican
Medical
Journal

Images in clinical medicine

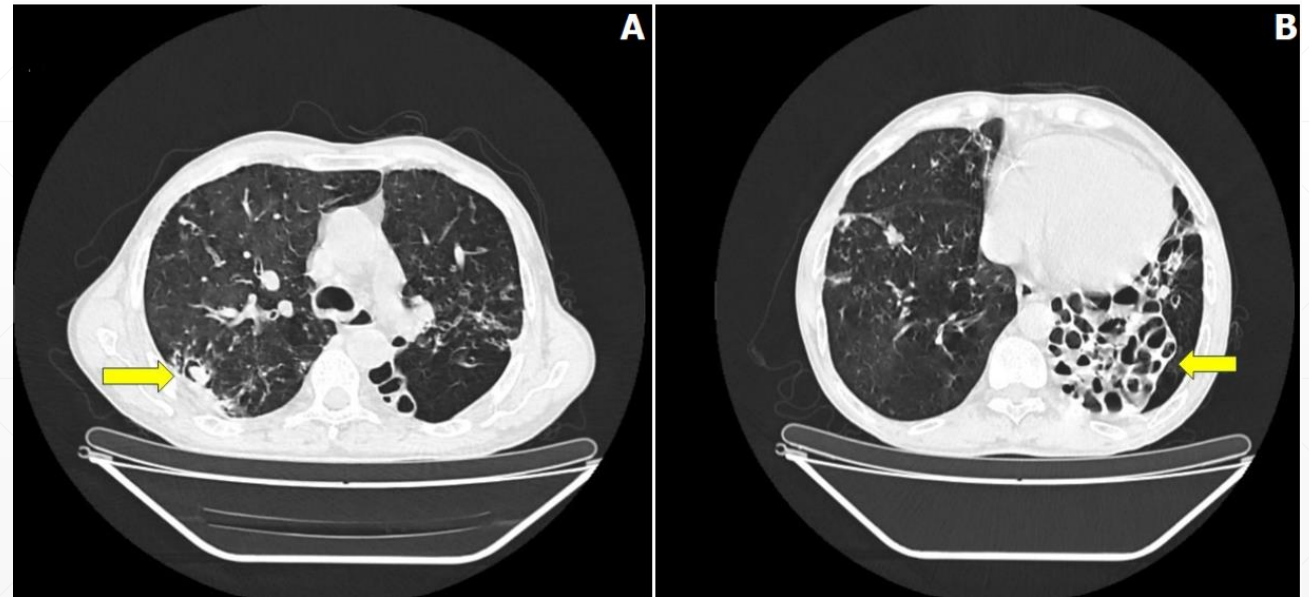


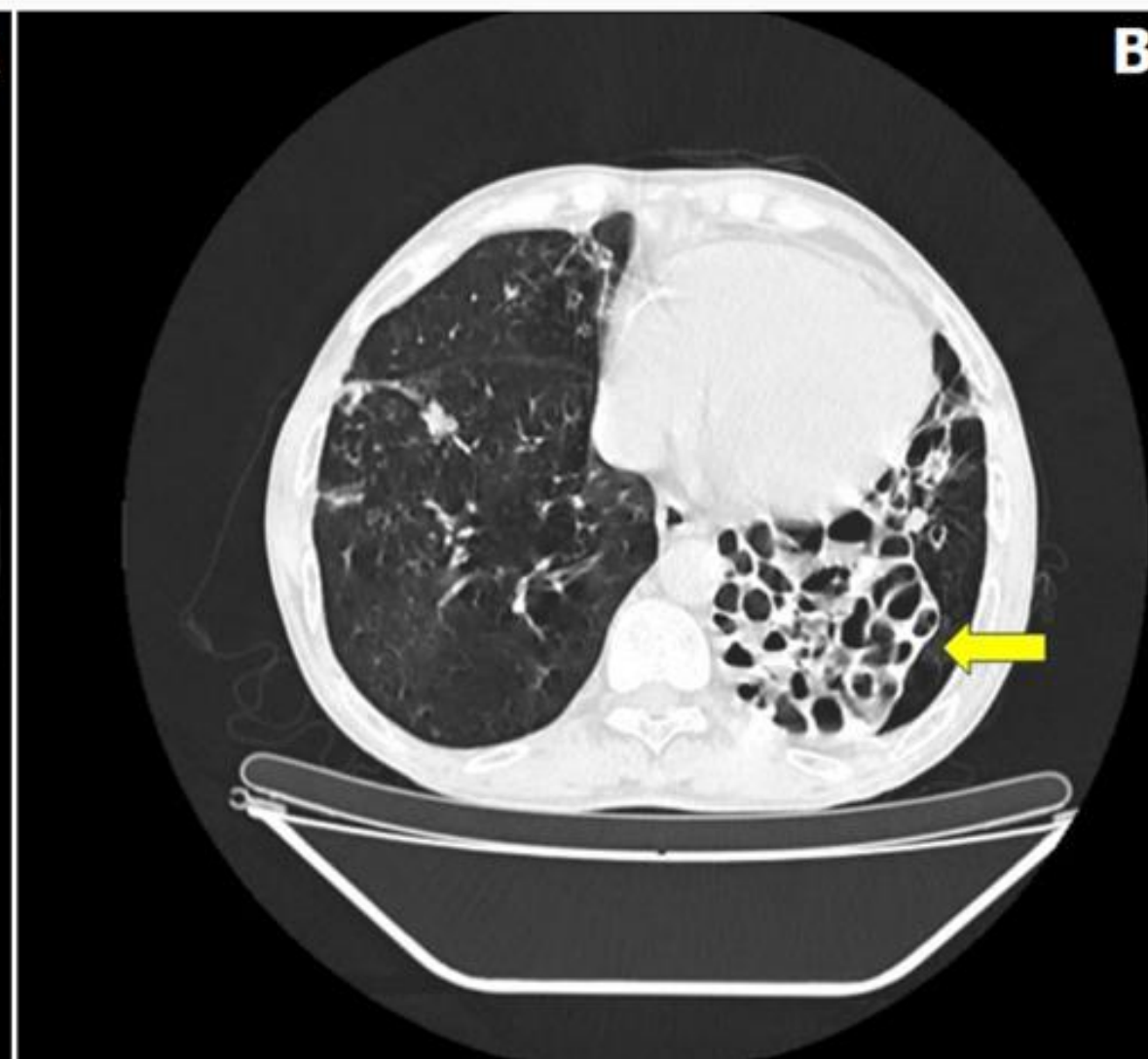
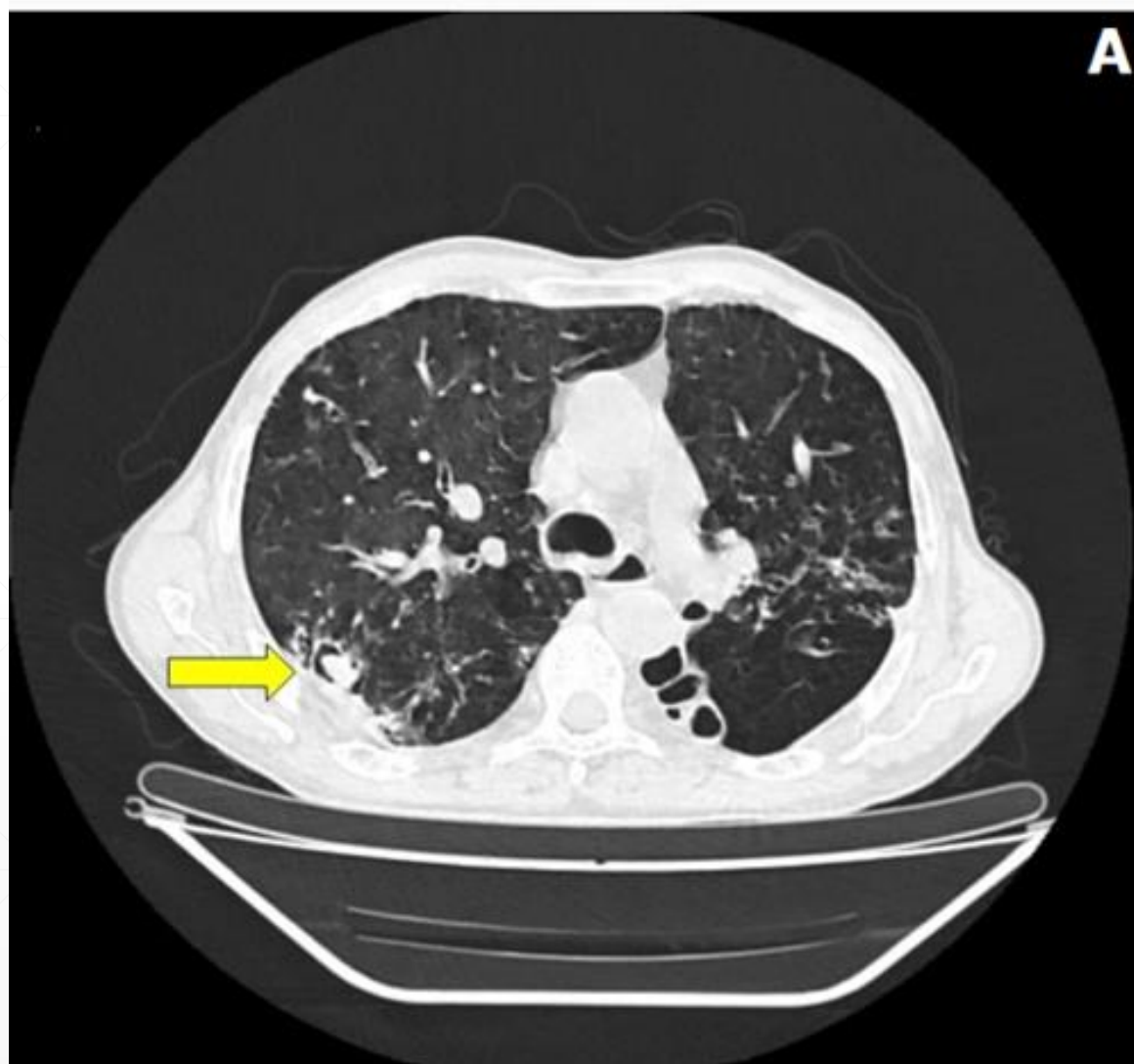
Post tubercular bronchiectasis with aspergilloma

Ashwin Karnan

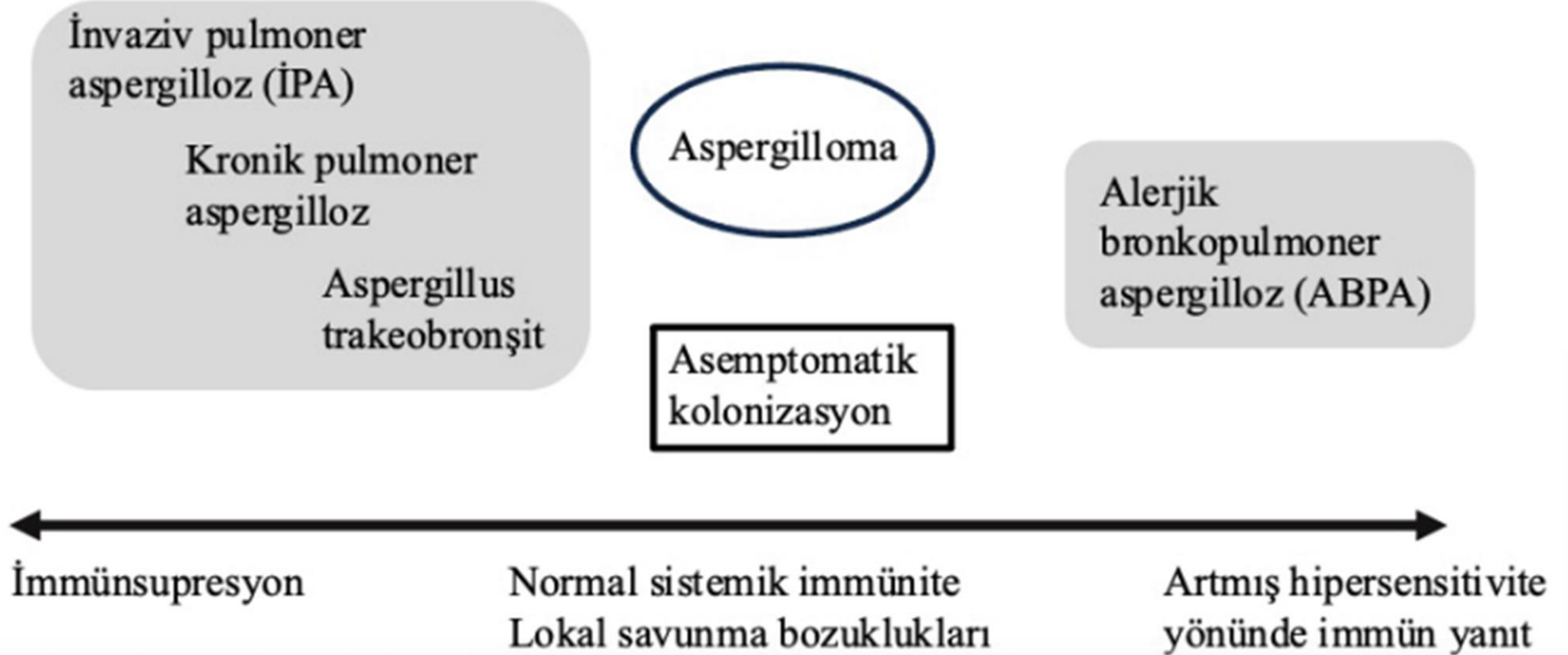
Corresponding author: Ashwin Karnan, Department of Respiratory Medicine, Jawaharlal Nehru Medical College, Datta Meghe Institute of Higher Education and Research, Sawangi (Meghe), Wardha, Maharashtra, India.
ashwin2700@gmail.com

Received: 04 May 2024 - **Accepted:** 02 Jun 2024 - **Published:** 26 Jun 2024





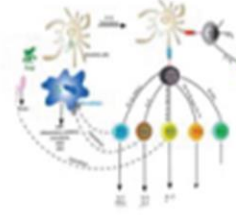
Bronşektazi ve Mantar Enfeksiyonları



Bronşektazi ve Mantar Enfeksiyonları



Bronşektazisi olan hastada *Aspergillus* ilişkili hastalıkların tanı güçlüğünde rol oynayan faktörler



Patogenezin yeterince aydınlatılamamış olması

- Sensitizasyona zemin hazırlayan durumlar
- Aspergillus* ile havayolu arasında etkileşimi



Kültür ve mikroskopide klasik yöntemlerin yetersizliği

- Düşük kültür pozitifliği oranı
- Türlerin dağılımında coğrafi farklılıklar
- Mikrobiyom çalışmalarının araştırma düzeyinde kalması



Kistik fibrozis hastalarında yapılan araştırmalara kıyasla, non-kistik fibrozis bronşektazi hastalarında **çalışma sayısının azlığı**



- Aspergillus* ilişkili hastalıklar arasında geçiş
- Tanı kriterlerinde düşük sensitivite

Bronşektazi ve Mantar Enfeksiyonları

- Yoğun bakımda invaziv mekanik ventilasyon desteğinde takip edilen ağır hasta popülasyonunda ise, fungal trakeobronşit olgularında %38 oranında kronik akciğer hastalıkları saptanmış ve tüm olguların %6,5'inde bronşektazi varlığı bildirilmiştir

➤ [Ann Intensive Care](#). 2017 Dec;7(1):9. doi: 10.1186/s13613-016-0230-9. Epub 2017 Jan 6.

Invasive fungal tracheobronchitis in mechanically ventilated critically ill patients: underlying conditions, diagnosis, and outcomes

Chun-Yu Lin^{1 2}, Wei-Lun Liu^{3 4 5}, Che-Chia Chang⁶, Hou-Tai Chang⁷, Han-Chung Hu^{8 2}, Kuo-Chin Kao^{8 2}, Ning-Hung Chen^{8 2}, Ying-Jen Chen^{1 2}, Cheng-Ta Yang^{8 2}, Chung-Chi Huang^{9 10}, George Dimopoulos¹¹

Affiliations + expand

PMID: 28083768 PMCID: [PMC5233606](#) DOI: [10.1186/s13613-016-0230-9](#)

Bronşektazi ve Mantar Enfeksiyonları

- Lee ve arkadaşlarının takip ettiği aspergilloma olgularının %69,9'unda eşlik eden bronşektazi varlığı gösterilmiştir
- Değerlendirilen 143 hastanın yarısında klinik olarak anlamlı hemoptizi izlenmiş ve kavite çapının 22 mm, kavite içindeki fungus topunun ise 18 mm üzerinde olmasının hemoptizi riskini üç kat arttırdığı da saptanmıştır



Original Article | [Full Access](#)

Clinical course and prognostic factors of pulmonary aspergilloma

Jung-Kyu Lee, Yeon Joo Lee, Sung Soo Park, Jong Sun Park, Young-Jae Cho, Young Sik Park, Ho Il Yoon, Choon-Taek Lee, Jae Ho Lee [✉](#)

First published: 03 July 2014 | <https://doi.org/10.1111/resp.12344> | Citations: 13

(Associate Editor: Marcos Restrepo).

Bronşektazide Akut Alevlenme Tedavisi

Bronşektazi akut alevlenmesinde hastalar semptomlarında akut kötüleşme yaşarlar. Bozulmuş yaşam kalitesi, akciğer fonksiyonlarında azalma ve mortalite ile ilişkili olan bu durum bronşektazide kötüleşmenin önemli bir nedenidir

Yıllık alevlenme sayısı bronşektazi hastasında mortalite riskini belirlemede bağımsız bir prediktördür

Alevlenme olmamasına göre sık alevlenme geçirmek mortalite riskini iki kat artırır

Bronşektazide Akut Alevlenme Tedavisi

- Bronşektazi hastası akut alevlenme yaşıyorsa mümkünse antibiyotik tedavisi başlanmadan önce kültür ve duyarlılık testi için spontan veya indükte balgam örneği alınmalıdır
- Antibiyotik tedavisine karar verilirken alevlenme sırasında alınan ya da önceki izole edilen balgam kültürü sonuçlarına göre planlama yapılmalıdır
- Balgam mikrobiyoloji sonucu beklenirken ampirik antibiyotik başlanmalıdır
- Patojen izole edildikten sonra, klinik iyileşme yoksa antibiyotik duyarlılık sonuçlarına göre antibiyotikler modifiye edilebilir
- Bu strateji hızlı tedaviyi sağlamaktadır fakat aşırı antibiyotik kullanımı ile ilgili de endişeyi beraberinde getirmektedir



Bronşektazide Akut Alevlenme Tedavisi

- Genel olarak antibiyotik süreleri 14 gündür ve *P. aeruginosa* ile enfekte hastalar için özellikle bu sürede antibiyotik rejimleri kullanılmalıdır
- İntravenöz tedaviler, iyi durumda olmayan, dirençli organizmaya sahip veya oral tedaviye yanıt alınmayan hastalarda değerlendirilmelidir
- *P. aeruginosa* ile enfekte hastada tedavi süresi 14 gün olmalı iken hafif alevlenme geçiren hastalarda daha kısa süre rejimler başlangıç düzeyine hızlı dönüş sağlayabileceği önerilmiştir



Original Research Article | Respiratory Infections  Free

Feasibility of shortening intravenous antibiotic therapy for bronchiectasis based on bacterial load: a proof-of-concept randomised controlled trial

Pallavi Bedi | Manjit K. Cartlidge | Yang Zhang | [Show More ▼](#)European Respiratory Journal 2021 58(6): 2004388; DOI: <https://doi.org/10.1183/13993003.04388-2020>

- Bu çalışmada alevlenme sırasında bakteriyel yük üzerinde 14 günlük tedavinin daha kısa süre tedaviye üstün olup olmadığına bakılmıştır
- Kırkyedi hasta 14 günlük tedavi kolunda, 43 hasta bakteriyel yüke göre tedavi planlanan grupta idi. Bakteriyel yüke göre tedavi planlanan grupta %88'inde 8.günde antibiyotik durdurulabildi.
- Yirmibir ve 14 günlük tedavide daha kısa rejime göre istatistiksel olmayan bir klinik iyileşmeye eğilim daha fazlaydı, alevlenmeye kadar geçen süre bakteriyel yüke göre tedavi planlanan grupta daha uzundu
- Mevcut bilgiler ışığında halen 14 günlük tedavi rejimi kabul görmektedir, daha kısa rejimlerin değerlendirilmesi için gelecek çalışmalar yön verecektir

Bronşektazide Akut Alevlenme Tedavisi

Organizma	Tavsiye edilen ilk tedavi	Tedavi süresi	Tavsiye edilen ikinci tedavi	Tedavi süresi
<i>Streptococcus pneumoniae</i>	Amoksisilin 500 mg 3 kez/gün	14 gün	Doksisiklin 100 mg 2 kez/gün	14 gün
<i>Haemophilus influenzae</i> -beta-laktamaz negatif	Amoksisilin 500 mg 3 kez/gün Veya Amoksisilin 1G 3 kez/gün Veya Amoksisilin 3G 2 kez/gün	14 gün	Doksisiklin 100 mg 2 kez/gün Veya Siprofloksasin 500 mg veya 750 mg 2 kez/gün Veya Seftriakson 2G 1 kez/gün (IV)	14 gün
<i>Haemophilus influenzae</i> -beta-laktamaz pozitif	Amoksisilin-klavulanik asit 625 3 kez/gün	14 gün	Doksisiklin 100 mg 2 kez/gün Veya Siprofloksasin 500 mg veya 750 mg 2 kez/gün Veya Seftriakson 2G 1 kez/gün (IV)	14 gün
<i>Moraxella catarrhalis</i>	Amoksisilin-klavulanik asit 625 3 kez/gün	14 gün	Klaritromisin 500 mg 2 kez/gün Veya Doksisiklin 100 mg 2 kez/gün Veya Siprofloksasin 500 mg veya 750 mg 2 kez/gün	14 gün
<i>Staphylococcus aureus</i> (MSSA)	Flukloksasilin 500 mg 4 kez/gün	14 gün	Klaritromisin 500 mg 2 kez/gün Veya Doksisiklin 100mg 2 kez/gün Veya Amoksisilin -klavulanik asit 625 3 kez/gün	14 gün
<i>Staphylococcus aureus</i> (MRSA) Oral preparatlar	Doksisiklin 100 mg 1 kez/gün Rifampisin (50Kg) 600 mg 1 kez/gün Trimetoprim 200 mg 2 kez/gün	14 gün	Linezolid 600 mg 2 kez/gün	14 gün
<i>Staphylococcus aureus</i> (MRSA) İntravenöz preparatlar	Vankomisin 1 gm 2 kez/gün *(serum düzeyi takiple dozu ayarla) veya Teikoplanin 400 mg 1 kez/gün	14 gün	Linezolid 600 mg 2 kez/gün	14 gün
Koliformlar örneğin; <i>Klebsiella</i> , <i>enterobacter</i>	Siprofloksasin (oral) 500 mg veya 750 mg 2 kez/gün	14 gün	Seftriakson 2G 1 kez/gün (IV)	14 gün

<i>Pseudomonas aeruginosa</i>	14 gün	Siprofloksasin (oral) 500 mg 2 kez/gün (750 mg 2 kez/gün daha ciddi infeksiyonlarda)	14 gün	Monoterapi: Seftazidim 2G 3 kez/gün (IV) veya Piperasilin- tazobaktam 4.5G 3 kez/gün veya Aztreonam 2G 3 kez/gün veya Meropenem 2G 3 kez/gün Kombinasyon tedavisi: Yukardakiler gentamisin veya tobramisin veya Kolistin 2MU 3 kez/gün (< 60 kg, 50 000-75 000 Ünite/kg gün 3'e bölünmüş dozda) ile kombine edilebilir. Hastalar in vitro dirence rağmen in vivo yanıt alabilirler. Aminoglikozid kullanırken dikkatli olunması gereken durumlar; özellikle aminoglikozidlere bağlı önceki ototoksisite/akut böbrek yetmezliği
-------------------------------	--------	---	--------	---

Bronşektazi Akut Alevlenmesinde Hava Yolu Klirens Teknikleri

- Hasta alevlenme geçirdiğinde balgam klirensini artırmak için manuel teknikler önerilebilir
- Akut bir alevlenme sırasında, yorgun ve/veya nefes darlığı olan hastaların daha uzun bir tedavi seansını tolere edebilmesi ve postüral drenaj pozisyonlarını benimseyebilmesi için solunum yükünü hafifletmek amacıyla aralıklı pozitif basınç solunumu veya non-invaziv ventilasyon kullanmak önerilebilir



Bronşektazi Akut Alevlenmesinde Hava Yolu Klirens Teknikleri

- Bronşektazide hava yolu klirens tekniğinin uzun vadeli faydalarını araştıran randomize kontrollü çalışma (RKÇ), hava yolu temizleme tekniğinin akut alevlenme tedavisindeki potansiyel rolünü tanımlamıştır
- Antibiyotik tedavisini tamamladıktan sonra pulmoner rehabilitasyonla standart bakımı karşılaştıran çalışmalarda sonraki alevlenme iki grup arasında farklı değildi
- Hava yolu klirens teknikleri ile pulmoner rehabilitasyon birlikte değerlendirildiğinde kısmi rolü olabileceği fakat hava yolu klirens tekniklerinin alevlenme sırasında bile güvenli olduğu belirtildi

Research article | [Open access](#) | Published: 06 May 2019

Pulmonary rehabilitation after exacerbation of bronchiectasis: a pilot randomized controlled trial

[James D. Chalmers](#) , [Megan L. Crichton](#), [Gill Brady](#), [Simon Finch](#), [Mike Lonergan](#) & [Thomas C. Fardon](#)

[BMC Pulmonary Medicine](#) **19**, Article number: 85 (2019) | [Cite this article](#)

5564 Accesses | 16 Citations | 3 Altmetric | [Metrics](#)

ATM

ANNALS OF
TRANSLATIONAL
MEDICINE

► [Ann Transl Med.](#) 2022 Nov 16;11(1):25. doi: [10.21037/atm-22-3437](#) 

Bronchiectasis exacerbation: a narrative review of causes, risk factors, management and prevention

[Hayoung Choi](#) ^{1,2,*}, [James D Chalmers](#) ^{1,*} 

► [Author information](#) ► [Article notes](#) ► [Copyright and License information](#)

PMCID: PMC9906191 PMID: [36760239](#)

Bronşektazi Akut Alevlenmesinde Hava Yolu Klirens Teknikleri

- Bu konuda mevcut çalışmalardan yalnızca biri 12 aylık bir süreyi kapsamıştır
- Altı çalışmayı içeren bir sistematik derleme 120 hastayı içeriyordu
- Çalışmalarda tüm hava yolu klirens tekniklerinin erişkin bronşektazi alevlenmelerinde yan etki olmadan güvenli olduğu saptandı

Original Research Article | Bronchiectasis  Free

Long-term benefits of airway clearance in bronchiectasis: a randomised placebo-controlled trial

Gerard Muñoz | Javier de Gracia | Maria Buxó [Show More](#) ▼

European Respiratory Journal 2018 51(1): 1701926; DOI: <https://doi.org/10.1183/13993003.01926-2017>

Basamaklı Antibiyotik Tedavisi

BASAMAK 1

- Altta yatan nedene tedavi edin
- Hava yolları klirens teknikleri +/-
- Pulmoner rehabilitasyon
- Yıllık influenza aşısı
- Alevlenmeler için hızlı antibiyotik tedavisi
- Öz yönetim planı

BASAMAK 2

- Basamak 1'e rağmen*
- 3 veya daha fazla alevlenme/yıl ise
- Fizyoterapiyi yeniden değerlendirme ve muakoaktif tedaviyi düşünme

BASAMAK 3

Basamak 2'ye rağmen*

3 veya daha fazla alevlenme/yıl ise

1. *Pseudomonas aeruginosa* ise, uzun süreli inhale antipsödomonal antibiyotik veya alternatif olarak uzun süreli makrolid
2. Diğer potansiyel olarak patojenik mikroorganizmalar ise, uzun süreli makrolidler veya alternatif olarak uzun süreli oral veya inhale hedefe yönelik antibiyotik
3. Patojen yoksa uzun süreli makrolidler

BASAMAK 4

Basamak 3'e rağmen
3 veya daha fazla alevlenme/yıl ise

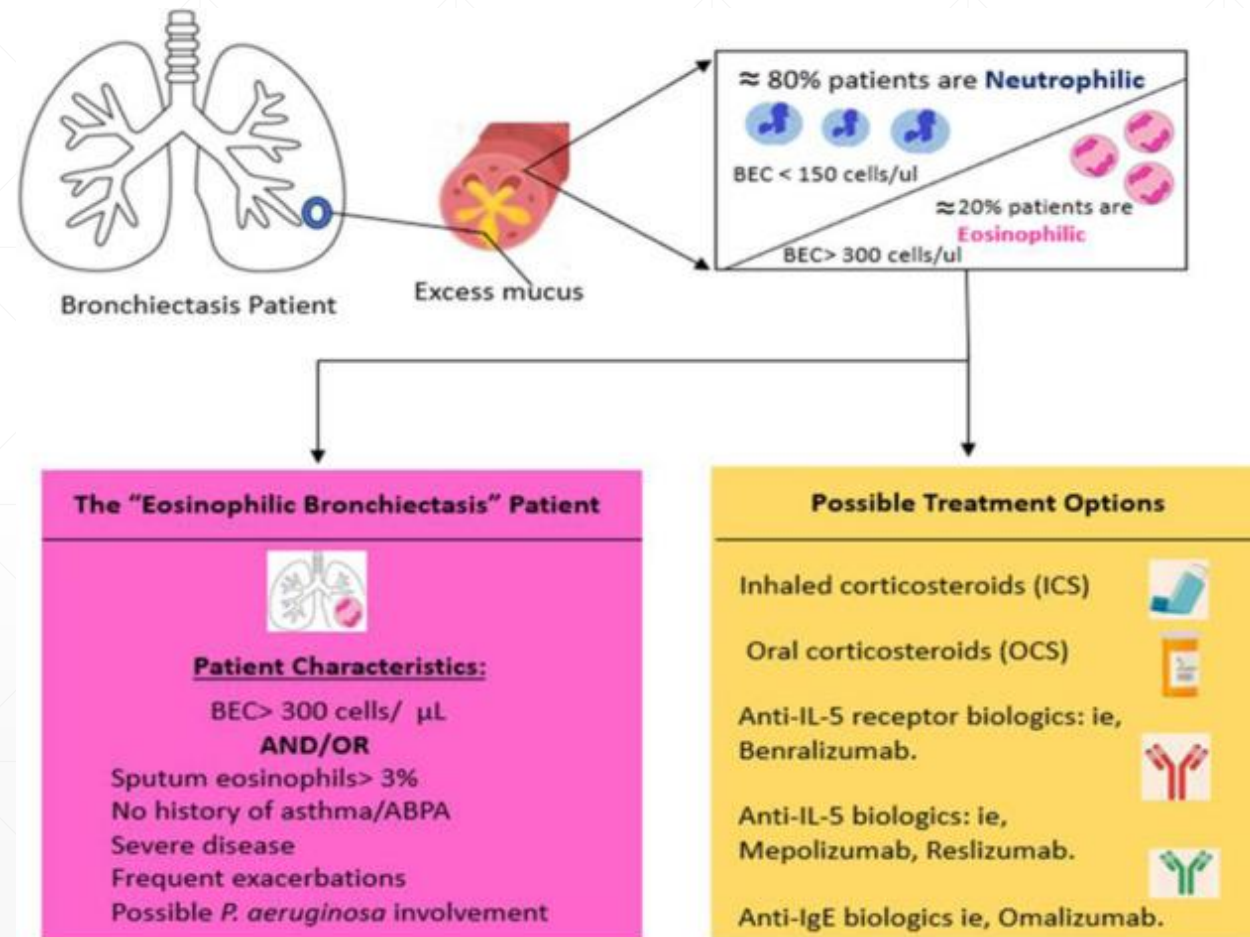
- Uzun süreli makrolid ve uzun süreli inhale antibiyotik

BASAMAK 5

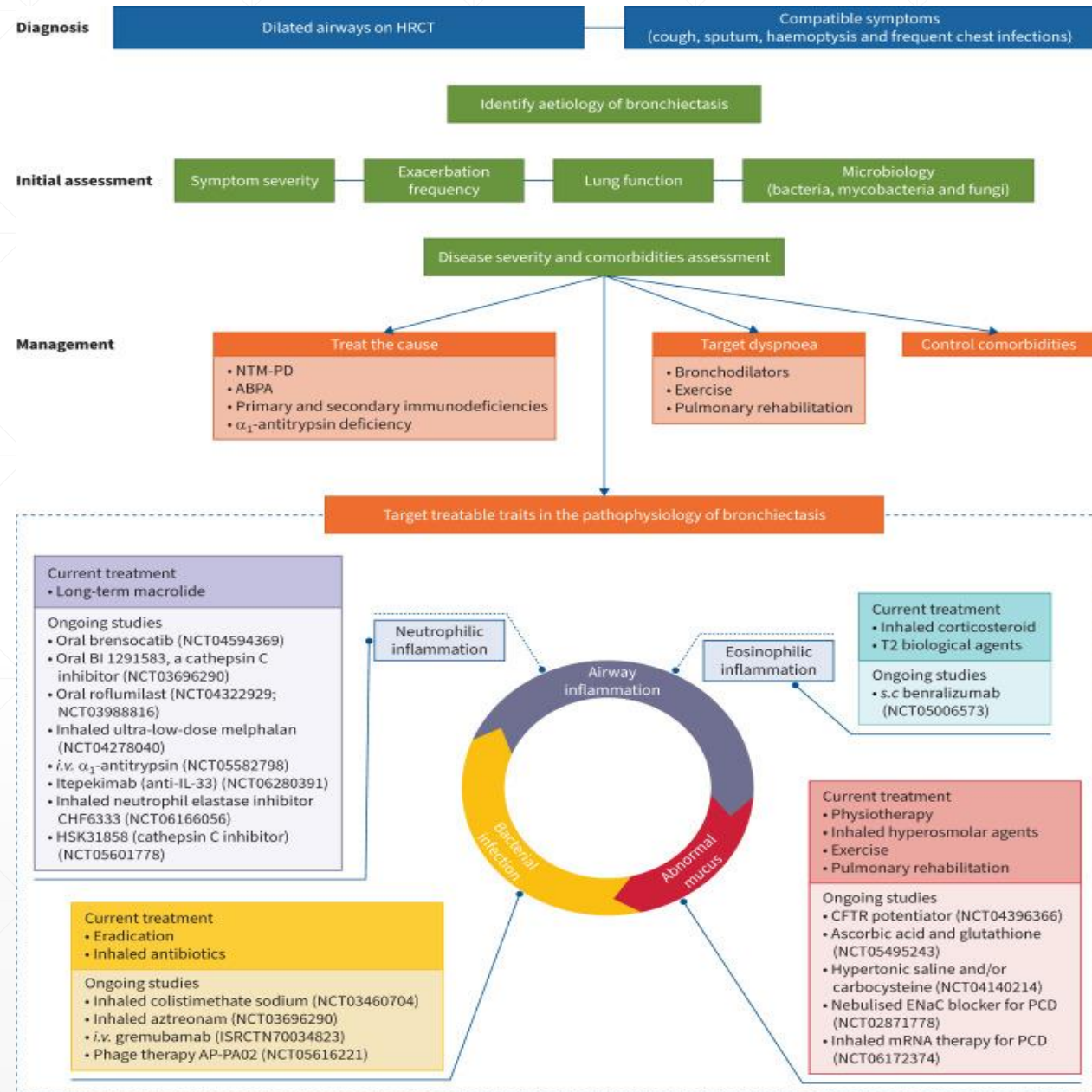
Basamak 4'e rağmen
5 veya daha fazla alevlenme/yıl ise

- Her iki-üç ayda bir düzenli intravenöz antibiyotik kullanmayı düşünün

*Alevlenme kriterlerini karşılamasa bile, önceki adıma rağmen önemli belirtiler devam ediyorsa bu adımı göz önünde bulundurun.



YETİŞKİNLERDE BRONŞEKTAZİ YÖNETİMİ: SON TEKNOLOJİ VE GELECEKTEKİ YÖNLER



Diagnosis

Dilated airways on HRCT

Compatible symptoms
(cough, sputum, haemoptysis and frequent chest infections)

Identify aetiology of bronchiectasis

Initial assessment

Symptom severity

Exacerbation
frequency

Lung function

Microbiology
(bacteria, mycobacteria and fungi)

Disease severity and comorbidities assessment

Management

Treat the cause

- NTM-PD
- ABPA
- Primary and secondary immunodeficiencies
- α_1 -antitrypsin deficiency

Target dyspnoea

- Bronchodilators
- Exercise
- Pulmonary rehabilitation

Control comorbidities

Target treatable traits in the pathophysiology of bronchiectasis

Target treatable traits in the pathophysiology of bronchiectasis

Current treatment

- Long-term macrolide

Ongoing studies

- Oral brensocatib (NCT04594369)
- Oral BI 1291583, a cathepsin C inhibitor (NCT03696290)
- Oral roflumilast (NCT04322929; NCT03988816)
- Inhaled ultra-low-dose melphalan (NCT04278040)
- *i.v.* α_1 -antitrypsin (NCT05582798)
- Itepekimab (anti-IL-33) (NCT06280391)
- Inhaled neutrophil elastase inhibitor CHF6333 (NCT06166056)
- HSK31858 (cathepsin C inhibitor) (NCT05601778)

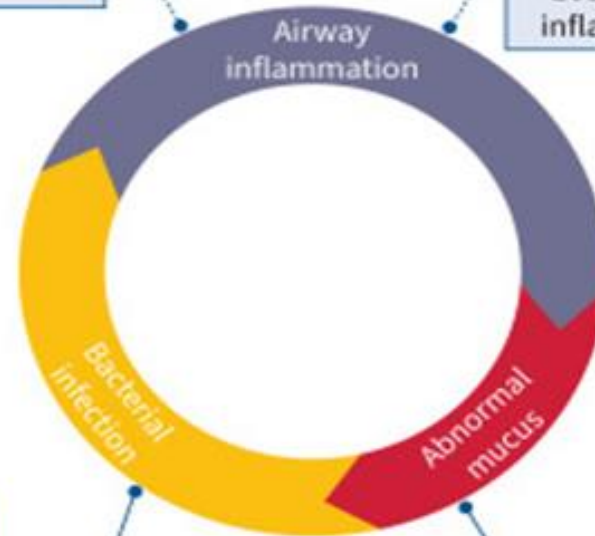
Current treatment

- Eradication
- Inhaled antibiotics

Ongoing studies

- Inhaled colistimethate sodium (NCT03460704)
- Inhaled aztreonam (NCT03696290)
- *i.v.* gremubamab (ISRCTN70034823)
- Phage therapy AP-PA02 (NCT05616221)

Neutrophilic inflammation



Eosinophilic inflammation

Current treatment

- Inhaled corticosteroid
- T2 biological agents

Ongoing studies

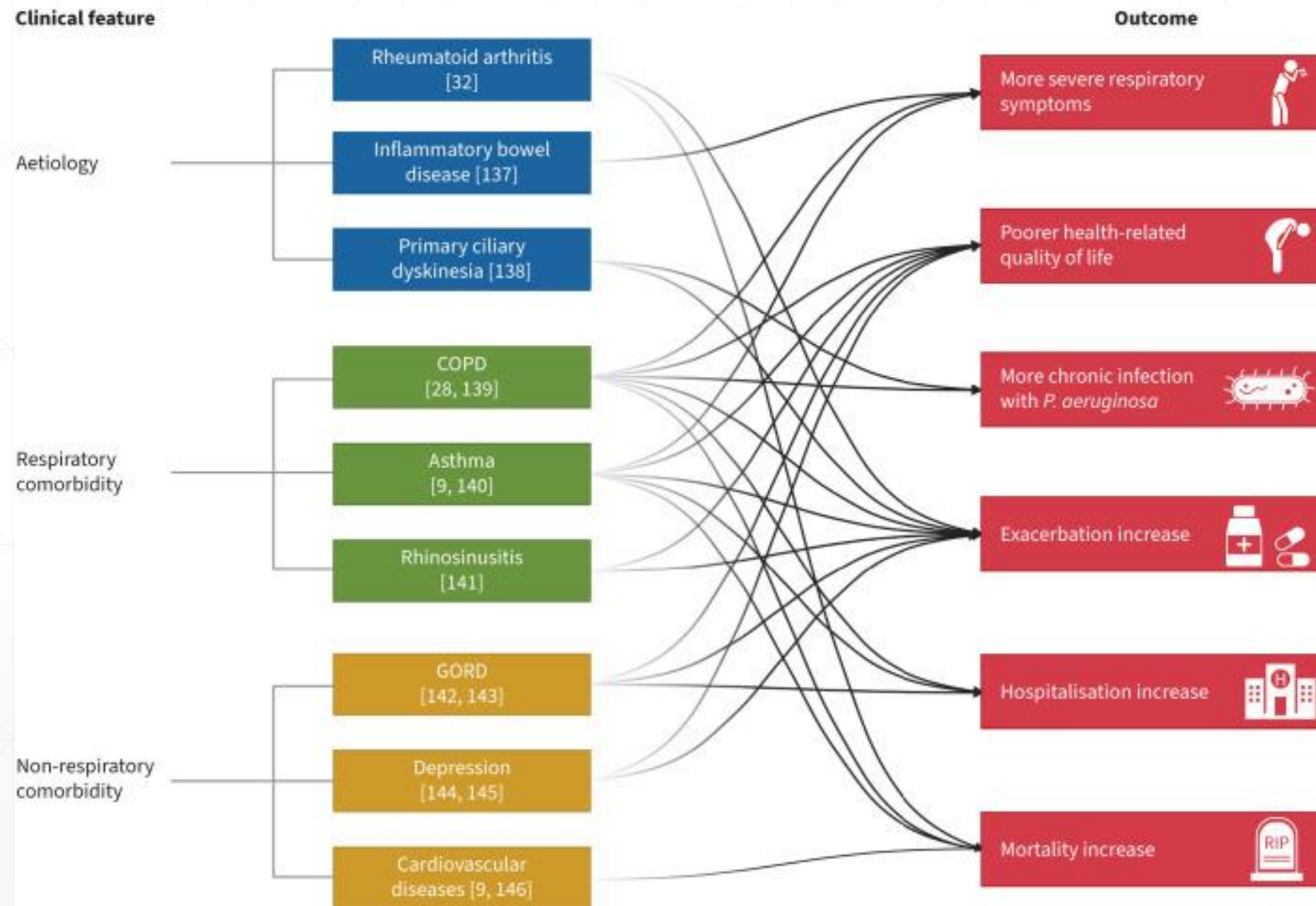
- *s.c* benralizumab (NCT05006573)

Current treatment

- Physiotherapy
- Inhaled hyperosmolar agents
- Exercise
- Pulmonary rehabilitation

Ongoing studies

- CFTR potentiator (NCT04396366)
- Ascorbic acid and glutathione (NCT05495243)
- Hypertonic saline and/or carbocysteine (NCT04140214)
- Nebulised ENaC blocker for PCD (NCT02871778)
- Inhaled mRNA therapy for PCD (NCT06172374)



Bronşektazi Akut Alevlenmesinde Hava Yolu Klirens Teknikleri

- **Hava yolu klerens teknikleri:**
 - Bronşektazili hastalara aktif solunum döngüsü teknikleri veya salınlımlı pozitif ekspiratuvar basınç önerilir
 - Hava yolu klirens tekniğinin etkinliğini arttırmak için yerçekimi destekli pozisyonlamalar düşünülmelidir (kısıtlı olmadığında)
 - Hava yolu klirens tekniğinin süresi ve sıklığı bireye göre ayarlanmalıdır ve alevlenme döneminde değişebilir. Minimum süre 10 dakika, maksimum süre ise 30 dakika olarak ayarlanır
 - Mukoaktif tedavi olarak steril su veya normal salin kullanılabilir, öncesi bronkodilatör tedavi verilmesi düşünülmelidir.
 - Alevlenmelerde hava yolu klirensi için basamaklı yaklaşım önerileri
-

KOAH, Alfa-1 Antitripsin Eksikliği ve Bronşektazi

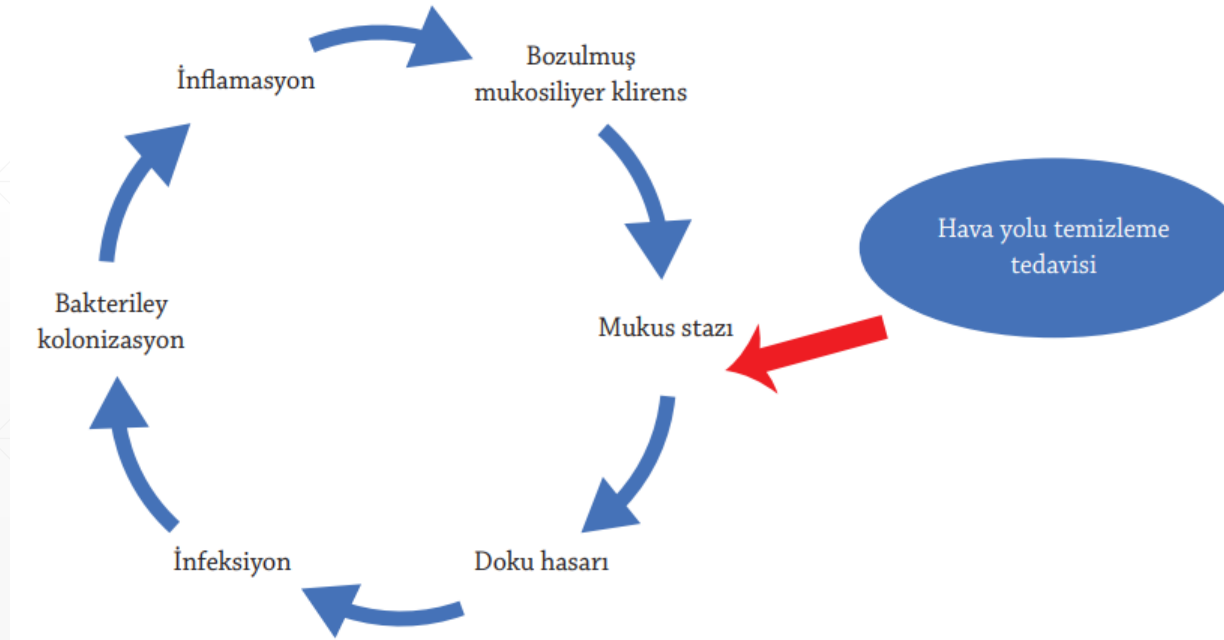
Bronşektazide Uzun Dönem Anti-İnflamatuvar Tedavi

Bronşektazide Pulmoner Rehabilitasyon: Hava Yolu Temizleme Yöntemleri ve Egzersiz Eğitimi

- Bronşektazi tedavisinde, hava yolu temizleme tedavisi büyük önem taşır ve düzenli olarak yapılması tavsiye edilir
 - PR, bronşektazili hastalarda egzersiz kapasitesini artırır, yaşam kalitesini iyileştirir, alevlenme sıklığını azaltır, alevlenmelere kadar geçen süreyi uzatabilir
-

HAVA YOLU TEMİZLEME TEKNİKLERİ

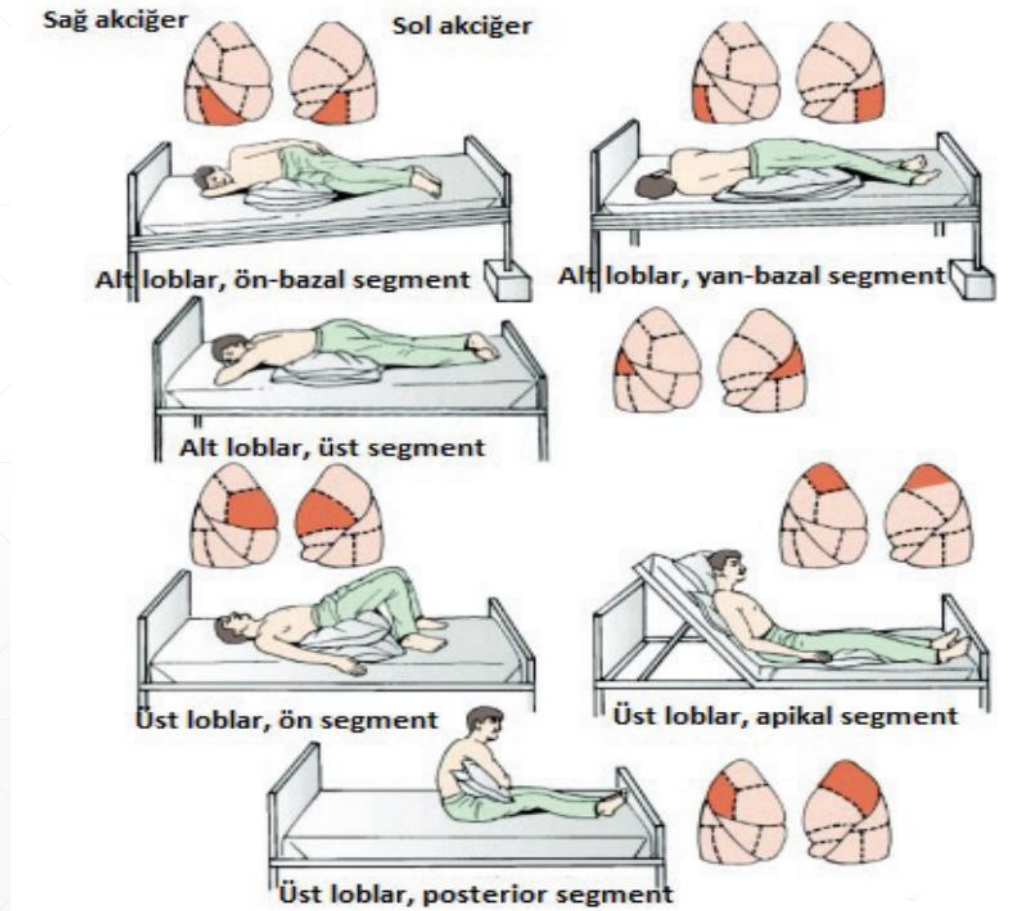
- Etkili bir hava yolu temizliđi, kısa vadede ventilasyonu iyileřtirir balgam ekspektorasyonu ile birlikte öksürük ve nefes darlıđını azaltır
- Uzun vadede ise bakteriyel kolonizasyonu ve buna bađlı gelişen inflamasyonun kısır döngüsünü kırarak alevlenme ve hastane yatışlarını azaltır



Bronşektazili hastalar için çok sayıda hava yolu temizleme tekniği vardır

- Manuel teknikler
 - Yerçekimi destekli drenaj
 - Aktif solunum tekniği döngüsü (ASTD)
 - Otojenik drenaj
 - Zorlu ekspirasyon tekniği
 - Cihazlar aracılığıyla pozitif ekspratuvar basınç (PEP) uygulanması
-

Etkilenen bölgeye göre postural drenaj pozisyonları



PEP tedavisi

- En yaygın kullanılan hava yolu temizleme tekniğidir
 - Pozitif basınç, eşit basınç noktasını santral hava yollarına çekerek hava yollarının açık kalmasını ve intratorasik basıncı artırarak sekresyonların proksimale doğru hareket etmesini sağlar
 - PEP tedavisi, expiratuvar direnç oluşturan özel cihazlar ya da basit bir su şişesi ile oluşturulan düzenele yapılabilir
-

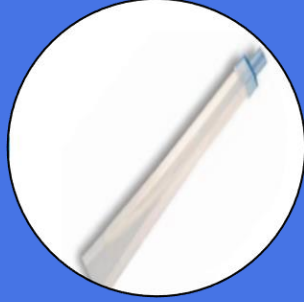
PEP tedavisinde kullanılan cihazlar



Flutter, ağızlık, plastik hazne ve çelik toptan oluşur. Hava yolu çeperinde ekspirasyon sırasında salınımlar oluşturur, aralıklı hava akış hızı değişiklikler sekresyonların santral hava yollarına hareket etmesini sağlar



Acapella, direnç ayarı yapılabilen tek yönlü valf bulunur. Ekspiratuar akımı kesen valf osilasyon yaratır. Fluttera göre avantajı, yerçekimine yani cihazı yönüne bağlı olmadığından özellikle düşük ekspiratuar akışlarda hastalar tarafından kullanımı daha kolaydır



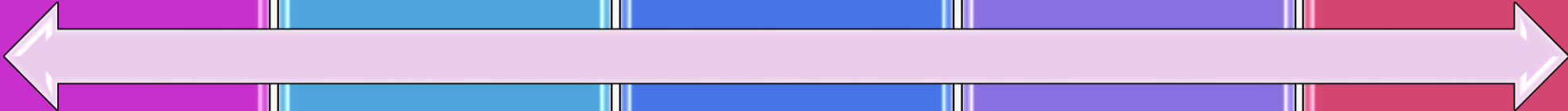
Lung Flute, Mylar kamışı yapıştırılmış ucunda plastik bir ağızlık bulunan, diğer ucu daha geniş bir borudan oluşur. Cihaz kullanıldığında Mylar kamış, akciğer salgılarının rezonans frekansına (16-25 Hz) uygun bir frekansta titreşir. Böylece ses dalgalarından kaynaklanan mekanik titreşimler sayesinde bu salgıların viskozitesi azaltılır



Aerobika, acapellaya benzer bir mekanizmayla çalışır. Tek yönlü valf ekspirasyon sırasında aralıklı olarak açılıp kapanarak ekspiratuar hava akışına ve hava yolu salınımlarına karşı direnç oluşmasına neden olur



Yüksek frekanslı göğüs duvarı salınımı, hava darbe jeneratörü ve jeneratöre hortumlarla bağlanan şişirilebilir yelekten oluşur. Jeneratör hortumlarından hava göndererek yeleğin hızlı bir şekilde şişip inmesine neden olur. Oluşan titreşimler mukusu hava yolu duvarlarından ayırır ve büyük hava yollarına doğru taşınmasına yardımcı olur



- Bronşektazili kişilerde solunum kaslarındaki zayıflık öksürmenin etkinliğinin bozulmasına neden olur, bu da salgıların temizlenmesini sınırlayabilir. Bu durumda inspiratuar kas eğitimi önerilir
-

Bronşektazide İlerlemiş Hastalığın Kontrolü: Oksijen Tedavisi, Non- İnvaziv Mekanik Ventilasyon ve Akciğer Transplantasyonu

Oksijen tedavisi



Endikasyonları

- Kronik hipoksemi
- Alevlenmeler
- Egzersizin neden olduđu hipoksemi



Oksijen Tedavisi İin Uygulama Yolları

- Burun kan  lleri
- Basit y  z maskeleri
- Venturi maskeleri
- Y  ksek akıřlı nazal kan  l (HFNC) sistemleri



Optimal Oksijen Sat  rasyonu

- Tipik olarak oksijen konsantrasyonu, oksijen sat  rasyonunun (SaO2) %88-92 aralıđında tutacak řekilde ayarlanır



Uzun S  reli Oksijen Tedavisi (USOT) faydaları

- Oksijenasyonun geliştirilmesi
- Yařam kalitesinin artması
- Sađkalıma faydası

NON-İNVAZİV MEKANİK VENTİLYASYON



Endikasyonları

- Alevlenmeler
- Kronik hiperkapnik solunum yetmezliği
- Ameliyat sonrası destek

Modları

- CPAP
- BPAP
- AVAPS



- Akciğer transplantasyonuna köprü olarak NIV kullanımının hiperkapnide iyileşme, kilo alımı ve FEV1 düşüşünde azalma ile ilişkili olduğu gösterilmiştir

- Yoğun bakımda takip edilen bronşektazi hastalarında NIV tedavisi verilen 48 hastalık bir grupta yoğun bakım mortalitesi %19, bir yıllık mortalite ise %40 bulunmuştur
- Bu hastalarda invaziv mekanik ventilasyon gereksinimi olanların sağkalımının daha da azaldığı tespit edilmiştir
- Bu açıdan NIV invaziv mekanik ventilasyon gereksinimini azaltarak sağkalıma katkıda bulunabilir

Journal of Cystic Fibrosis 20 (2021) e40–e45

Contents lists available at ScienceDirect

Journal of Cystic Fibrosis

journal homepage: www.elsevier.com/locate/jcf

Non-invasive ventilation is associated with long-term improvements in lung function and gas exchange in cystic fibrosis adults with hypercapnic respiratory failure

LE Wadsworth^a, J Belcher^b, RJ Bright-Thomas^{a,c,*}

^a Manchester Adult Cystic Fibrosis Centre, Wythenshawe Hospital, Manchester University NHS Foundation Trust, Manchester, M23 9LT, UK
^b Department of Medical Statistics, Wythenshawe Hospital, Manchester University NHS Foundation Trust, Manchester, M23 9LT, UK
^c Faculty of Biology, Medicine and Health, Manchester Academic Health Science Centre, The University of Manchester and Manchester University NHS Foundation Trust, UK

CLINICAL INVESTIGATIONS IN CRITICAL CARE · Volume 125, Issue 5, P1815-1820, May 2004

Download Full Issue

Survival of Patients With Bronchiectasis After the First ICU Stay for Respiratory Failure

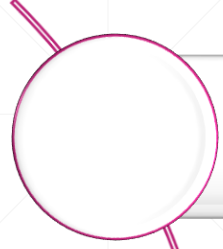
Mathieu Dupont, MD · Arnaud Gacouin, MD · Hervé Lena, MD · ... · Graziella Brinchault, MD · Philippe Delaval, MD, PhD · Rémi Thomas, MD, PhD ... Show more

AKCİĞER NAKLİ

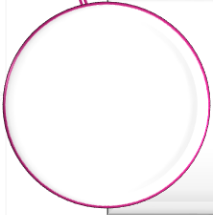
- ❑ Optimum tıbbi bakıma rağmen, geleneksel tedavilerin yetersiz kaldığı ve akciğer naklinin öncelikli hale geldiği durumlar da mevcuttur
- ❑ Akciğer naklini bir ihtimal olarak her aşamada değerlendirmek ve hastayı nakil merkezine refere etmekte gecikmemek göğüs hastalıkları uzmanlarının sorumluluğudur



Endikasyonları

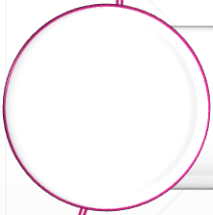


FEV1 < %50 ve son 12 ayda %20'den fazla düşüş olması



FEV1 < %40 ve Aşağıdakilerden en az biri:

- Yılda ikiden fazla intravenöz antibiyotik gerektiren alevlenme
- Yoğun bakım takibi veya bronşial arter embolizasyonu gerektiren masif hemoptizi
- Pnömotoraks
- Vücut kitle indeksinin 18'in altında olması



FEV1 < %30



FEV1'den bağımsız olarak aşağıdakilerden biri

- Altı dakika yürüme mesafesi testinde 400 m'nin altında yürümek
- Hipoksemi
- Hiperkapni
- Pulmoner arter sistolik basıncının 50mmHg'nın üzerinde olması



AKCİĞER NAKLİ

- ❑ ***Burkholderia cenocepacia*** kronik enfeksiyonu birçok merkezde kontrendikasyon kabul edilir
 - ❑ *Pseudomonas aeruginosa, Mycobacterium abscessus, Scedosporium apiospermum, Lomentospora prolificans ve Aspergillus* enfeksiyonları kontrendikasyon sayılmasa da bu enfeksiyonlarla ilgilenen merkezlerde transplantasyon önerilir
 - ❑ Vücut kitle indeksinin 17 kg/m² 'nin altında olması nakil sonrası kötü prognozla ilişkilidir
-

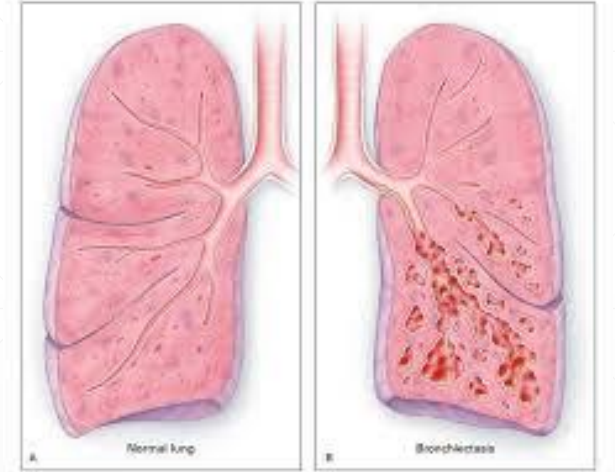
Bronşektazide Cerrahi Tedavi

- Bronşektazide ilk cerrahi tedavi yaklaşımı Heidinhain tarafından gerçekleştirilmiştir
- Barker ve ark. bu modern antibiyoterapilerin gelişimi, tüberküloz tedavilerinin güncellenmesi ve bağışıklamanın ve sosyoekonomik düzeyin ilerlemesiyle 1980'lerin sonunda bu hastalığı “yetim hastalığı” olarak kabul etmişlerdir
- İmmünsüpresyon kliniğinin toplumda sıklığının artması ve fırsatçı enfeksiyonlara bağlı bronşektazi olgularının artması cerrahi tedavinin tekrar gündeme gelmesine sebep olmuştur



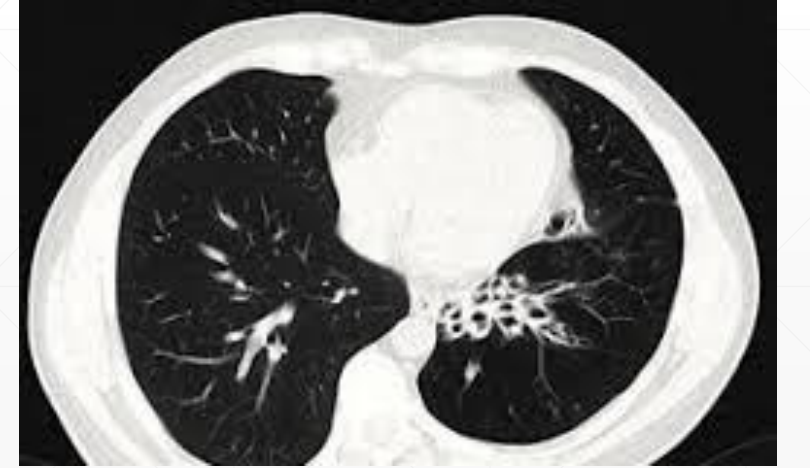
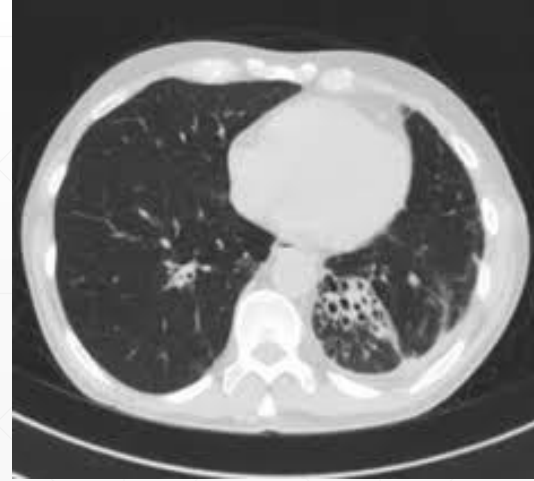
Bronşektazide Cerrahi Tedavi endikasyonları

- Cerrahi operasyon açısından bakıldığında **en önemli** endikasyon medikal tedavinin yetersizliği ve semptomların yinelenmesi olarak kabul edilmiştir
- Cerrahi yapılmadan önce tüm hastalara yeterli süre ve miktarda medikal tedavi ve fizyoterapi önerilmektedir
- Medikal tedavi yönetiminin zor olduğu durumlar:
 - Hedeflenen mikroorganizma **aspergillus**, **çok ilaca dirençli tüberküloz** veya **MRSA** gibi antimikrobiyal ilaçlara dirençli , lokal hastalık



Bronşektazide Cerrahi Tedavi endikasyonları

- Aralıklı hemoptizisi olan lokal bronşektazisi olan olgular
- Lokalize hastalık - Lokalize hastalık tanımının sadece bir segmente veya loba sınırlı olmadığı, hastalığın tek akciğerde bir lobla beraber diğer loba ait segmentte de olabileceği, her iki akciğerde tek bir lobda veya segmentte olabileceği ifade edilmiştir



Mitchell ve ark. alışmasında nontüberküloz mikobakteriye baėlı bronşektazi olgularında cerrahi endikasyonlar için üç gereke önermiştir:

Tedavi başarısını yükseltmek (enfekte olmuş bölgeyi ortadan kaldırarak ilaç tedavisinin gelecekte sonlandırılması)

Hemoptizi gibi semptomları hafifletmek

Cerrahinin amacının hastalığın tamamen ortadan kaldırılması deėil, enfeksiyonun hafifletilerek hastalığın ilerlemesini sınırlamak veya yavaşlatmaktır



Bronşektazide Cerrahi İin Kontrendikasyonlar

- **Hafif bronşektazisi** olan yeterli tedavi alamamış hastaların cerrahiye yönlendirilmemesi gerektiğı savunulmaktadır
- *Ağır immün yetmezlik, ileri kronik obstrüktif akciğer hastalığı (KOAH), primer siliyer diskinezi, generalize parankim hasarı ve yaygın hastalık* durumlarında cerrahi yapılması önerilmemektedir



Preoperatif deęerlendirme



- Mutlaka balgam kltrleri, lavaj kltrleri preoperatif dnemde incelenmeli ve reme sonularına gre hedefe ynelik uygun antibiyoterapi en az iki hafta ncesinden bařlanması nerilmektedir
 - . Operasyon ncesi dnemde tm hastalara bronkoskopi nerilmektedir
 - Hem endobronřiyal lezyonları gz ardı etmemek, hem de olası patojen mikroorganizmaları tanımlamak aısından
 - Mikobakteri enfeksiyonu iin antifungal ajanlarla birlikte intravenz aminoglikozid veya oklu ila protokolleri en az  ay sreyle verilmesi gerekmektedir
 - Cerrahi ncesi ek komorbiditeler sorgulanmalı
 - Preoperatif dnemde kontrastlı ince kesitli toraks tomografisi (BT) veya gereklilik halinde kontrastlı 3D-BT anjiyografi nerilmektedir
 - Kardiyopulmoner egzersiz testleri nerilmektedir
-

Kaynaklar :

- Asyod 2023-1 Güncel Göğüs Hastalıkları Serisi Kitapları.Bronşektazi
 - Reid L. Reduction In Bronchial Subdivisions In Bronchiectasis. Thorax 1950;5:223-247.
 - Behan L, Dimitrov BD, Kuehni CE, et al. PICADAR: A diagnostic predictive tool for primary ciliary dyskinesia. Eur Respir J 2016; 47: 1103-12.
 - Ashwin Karnan et al. Post tubercular bronchiectasis with aspergilloma. Pan African Medical Journal. 2024
 - Mitchell JD. Surgical approach to pulmonary nontuberculous mycobacterial infections. Clin Chest Med 2015; 36: 117-122
-

Teşekkür Ederim

