

БРОНХИЕКТАЗИИ В ДЕТСКАТА ВЪЗРАСТ – АКТУАЛНИ АСПЕКТИ

П. Переновска, И. Николов

Клиника по педиатрия, УМБАЛ „Александровска“
Медицински Университет – София

Резюме

Бронхиектазиите са перманентно нарушение на архитектурата на бронхиалното дърво. Те могат до доведат до тежко протичащо заболяване с хронична кашлица, обилна експекторация и формиране на порочен кръг, в който бронхите създават терен за развитие на рекурентни респираторни инфекции, причинени от резистентни бактериални агенти. Адекватният и съвременен диагностично-терапевтичен план с индивидуална насоченост е с цел повлияване на хроничния възпалителен процес, подобряване качеството на живот и запазване на физическия капацитет на пациентите. Комплексното консервативно лечение редуцира екзацербациите и случаите, в които оперативната интервенция е единствена алтернатива.

Ключови думи: бронхиектазии, съвременни данни, диагностика, лечебен план

BRONCHIECTASIS IN CHILDHOOD – CURRENT ASPECTS

P. Perenovska, I. Nikolov

Pediatric Clinic, “Alexandrovska” Hospital
Medical University – Sofia

Abstract

Bronchiectasis are a permanent disorder of the bronchial architectonic. They can lead to severe disease with chronic cough, massive expectoration and a vicious circle, in which the bronchi become sensitive to recurrent respiratory infections, caused by resistant bacterial agents. The adequate and contemporary diagnostic, and therapeutic plan is based on the individual, and with the main purpose of influencing the chronic inflammation, improving the quality of life and keeping the physical capacity of the patients. The complex drug treatment reduces the exacerbations and the cases in which the surgical intervention is the only alternative.

Keywords: bronchiectasis, contemporary data, diagnostics, management

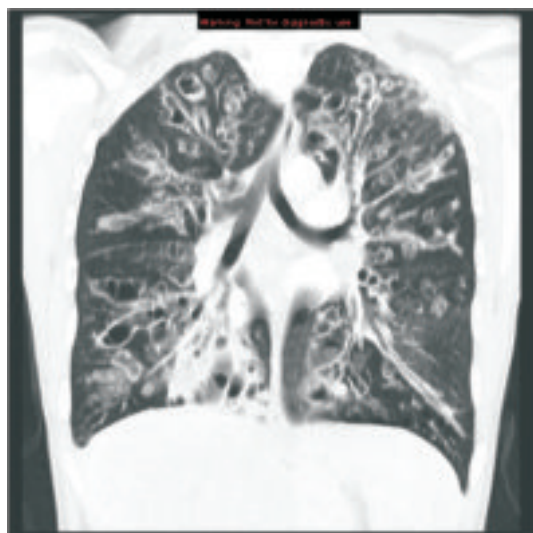
„Увредата на бронхите се предизвиква от хроничен катар или друга болест, при която наблюдаваме дълги, мъчителни и повтарящи се пристъпи на кашлица“. Това описание на бронхиектазиите дава Rene Laennec през 1819 година в своя „Трактат за белодробните заболявания.“(20).

Определение и исторически данни

Бронхиектазиите се характеризират с нарушения в нормалната архитектура и необратима дилатация на бронхите. В резултат на хроничен възпалителен процес, те стават терен за хронични бактериални инфекции. Бронхиектазиите не се срещат често, но могат да причинят тежко протичащо заболяване с рецидивиращи респираторни инфекции, изискващи употребата на антибиотици; хронична продуктивна кашлица; задух и по-рядко хемоптиза. През 1922 Jean Athanase Sicard представя контрастна бронхография, която позволява прецизно изобразяване на деструктивните промени в дихателните пътища. Проучванията на Рейд през 50-те години на миналия век са свързали бронхографията с патологични агенти. Последвалият спад в разпространението вероятно е следствие на ефективната антибактериална терапия и имунизациите против коклюш и морбили.

Благодарение на труда на Рейд, дефиницията на заболяването остава морфологична вече повече от 50 години: бронхиектазиите са перманентна дилатация на бронхите. Според патологичните и радиографски данни на дихателните пътища, бронхиектазиите се разделят на цилиндрични, варикозни (наречени така, поради подобната изява, както при варикозни вени) и торбовидни. Цилиндричните бронхиектазии се характеризират със самостоятелно дилатирани дихателни пътища (фиг. 1), варикозните – с фокална констриктивна зона сред дилатирани дихателни пътища (фиг. 2), а торбовидните с прогресираща дилатация на дихателните пътища, която завършва с обемни кисти, сакули или подобни на грозд структури ("пчелна пита") – признак на най-тежка форма на бронхиектазии (фиг.3) (20, 36).

Фиг. 1. Цилиндрични бронхиектазии (14).



"This affection of the bronchia is always produced by chronic catarrh, or by some other disease attended by long, violent, and often repeated fits of coughing." This description of the bronchiectasis gives R.T.H. Laennec in 1819 in his work "Treatise of the diseases of the chest" (20).

Definition and historical data

Bronchiectasis are characterized by damage of the normal architectonic and irreversible dilatation of the bronchi. In result of chronic inflammation, they become vulnerable to chronic bacterial infections. Bronchiectasis are not common, but they can cause a severe ongoing disease with recurrent respiratory infections, demanding the use of antibiotics; chronic productive cough; dyspnoea and rarely haemoptysis. In 1922 Jean Athanase Sicard introduced a contrast bronchography, which permitted the precise imaging of the destructive changes in the airways. The surveys of Reid in the 50s have linked the bronchography with pathological specimens. The following reduction of the incidence is probably caused by the effective antibacterial therapy and immunization against pertussis and measles.

Thanks to the work of Reid, the definition of the disease stays morphological for over 50 years: bronchiectasis are permanent dilatation of the bronchi. According to pathological and radiographic data of the airways, bronchiectasis are divided into cylindrical, varicose (named so, because of the similarity in the appearance with varicose veins) and cystic. Cylindrical bronchiectasis are characterized by isolated dilatation of the airways (fig. 1), varicose – by focal constrictive area along the dilated airways (fig. 2), and cystic – by progressive dilatation of the airways, which ends with large cysts, saccules and grape-like clusters ("honeycomb") – indicative of the most severe form of bronchiectasis (fig. 3) (20, 36).

Fig. 1. Cylindrical bronchiectasis (14).



Фиг. 2. Варикозни бронхиектазии (14).

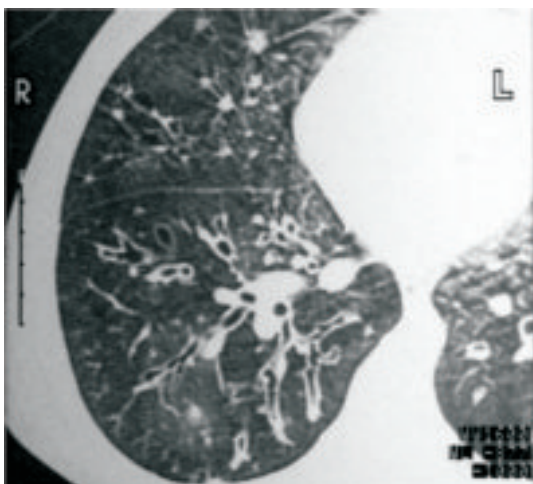
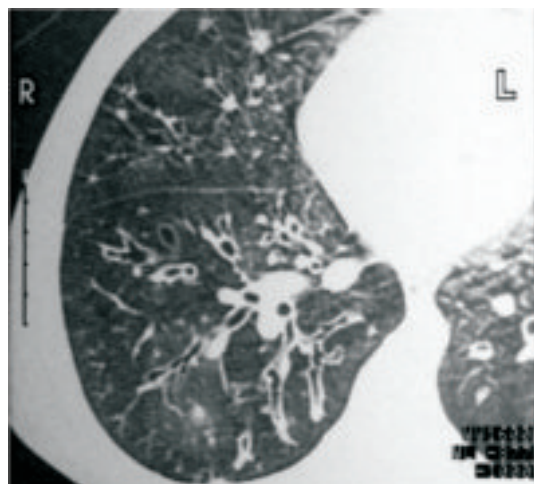


Fig. 2. Varicose bronchiectasis (14).



Фиг. 3. 10-годишно дете с образни данни за кистични бронхиектазии от постинфекциозен характер (40).

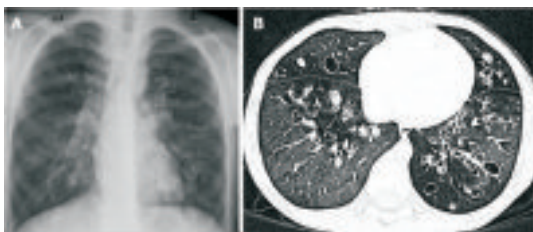
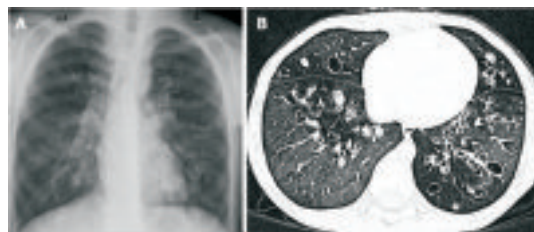


Fig. 3. 10-year old child with X-ray and CT data for postinfectious cystic bronchiectasis (40).



Патогенетичен кръг

За развитието на бронхиектазиите, водеща е ролята на порочния патогенетичен кръг: остра увреда на дихателните пътища -> увреда на бронхиалната стена и на мукоцилиарния клирънс -> хронична бактериална колонизация -> порочен кръг на възпаление, водещ до тъканна деструкция и фиброзни изменения.

Епидемиология

В развитите страни честотата на бронхиектазиите при деца, които не боледуват от кистична фиброза е значително намалена с въвеждането на широкоспектърните антибиотици, имунизациите, подобреното здравеопазване и качество на живот. В развиващите се страни болестта продължава да бъде следствие от хронично белодробно възпаление. Подобрената диагностика и ранна профилактика извеждат на преден план вродените етиологични фактори като белодробни малформации, първична цилиарна дискинезия с нарушение на мукоцилиарния транспорт, имунодефицитни състояния, включително и СПИН, системни възпалителни процеси. Не е малък процентът на случаите, влезли в графата на «идиопатичните бронхиектазии», за които е характерно по-късна проява и постепенно развитие на болестните прояви (проф. Бранков и съавтори) (1).

Разпространението на бронхиектазиите в света не е известно. Има съобщения за високо разпространение сред определени популации с ниска здравна култура и голяма честота на респираторните инфекции в детството (Аляска).

Pathogenic circle

The main role of the vicious pathogenic circle is: acute damaging of the airways -> damage of the bronchial wall and disorder of the mucociliary clearance -> chronic bacterial colonization -> a vicious circle of inflammation, leading to tissue destruction and fibrotic changes.

Epidemiology

In the developed countries the prevalence of bronchiectasis in children, who do not suffer from cystic fibrosis is considerably decreased by the introduction of antibiotics, immunizations, improved healthcare and quality of life. In the developing countries the disease continues to be consequence of the chronic pulmonary inflammation. The improved diagnostics and early prevention put forward the congenital etiological factors as pulmonary malformations, primary ciliary dyskinesia, with damage of the mucociliary transport, immunodeficiency syndromes, including HIV, systemic inflammatory changes. The number of cases in the section of idiopathic bronchiectasis, which are characterized by later manifestation and a gradual evolution of the disease, are not common (Brankov and al.) (1).

The prevalence of bronchiectasis worldwide is unknown. There have been reports of high prevalence in certain populations with low health habits and a high incidence of respiratory infections in childhood (Alaska).

Причини за развитие на заболяването**Инфекции**

Ефективните стратегии за имунизации в детството доведоха до значително редуциране на честотата на бронхиектазиите, причинени от коклюш или морбили. Наличието на инфекция със *Staphylococcus aureus* е асоциирано с муковисцидоза, пневмония или алергична бронхопулмонална аспергилоза.

Алергичната бронхопулмонална аспергилоза (АБПА) е състояние, засягащо предимно пациенти с астма и включва увреждания на дихателните пътища, причинени от множество фактори. Бронхиектазиите при пациенти с АБПА са вследствие на имунна реакция спрямо *Аспергилус*, действието на мукотоксините, еластазата, интерлевкин-4 и интерлевкин-5, а в по-късните стадии – директната инвазия на фунги в дихателните пътища (8, 16, 18, 30, 35, 37).

Първична цилиарна дискинезия

Първичната цилиарна дискинезия (ПЦД) е типичен пример за това, че увредената функция на цилиите води до задържане на секрети, последващата поява на рекурентни инфекции и развитие на бронхиектазии. Приблизително половината от пациентите с ПЦД са със синдрома на Картагенер (5, 21).

Имунен дефицит

Деца с хуморален имунен дефицит (включващ дефицит на IgG, IgM и IgA) са в риск от развитие на рекурентни супуративни синопулмонални инфекции и бронхиектазии (табл.1). Субституиращата терапия значително намалява честотата на инфекциите и предотвратява последващата деструкция на дихателните пътища. В редки случаи, рекурентните респираторни инфекции и увреждането на дихателните пътища, се развиват при пациенти с дефицит на IgA и IgM. Преди прилагането на

Causes of the disease**Infections**

Effective immunization strategies in childhood have led to significant reduction of bronchiectasis caused by pertussis and measles. The presence of an infection with *Staphylococcus aureus* is associated with cystic fibrosis, pneumonia and allergic pulmonary aspergillosis.

The allergic pulmonary aspergillosis (APA) is a condition, affecting patients with asthma and includes damages of the airways, caused by multiple factors. Bronchiectasis in patients with APA are caused by an immune reaction to *Aspergillus*, the action of mucotoxins, elastase, interleukin-4 and 5, and in later stages – direct invasion of fungi in the airways (8, 16, 18, 30, 35, 37).

Primary ciliary dyskinesia

Primary ciliary dyskinesia (PCD) is a typical example of the fact that damaged function of the cilia leads to retention of mucus, followed by recurrent infections and manifestation of bronchiectasis. Nearly the half of the patients with PCD are with the Kartagener syndrome (5, 21).

Immunodeficiency

Children with humoral immunodeficiency syndromes (including the deficiency of IgG, IgM and IgA) are under the risk of developing recurrent purulent sinupulmonary infections and bronchiectasis (table 1). The substituting therapy significantly decreases the number of infections and prevents the following destruction of the airways. In rare cases, recurrent pulmonary infections and the destruction of the airways manifest in patients with IgA and IgM deficiency. Before the application of immunoglobulins, in

Табл. 1. Данни при деца с хуморален имунен дефицит (11).

Автори	ПХИД	Брой пациенти	Белодробни прояви	Проценти
Dukes et al. 1978	Обикновен променлив ИД (ОПИД)	55	Бронхиектазии	38
			Тимом	7
			Лимфоидна интерстициална пневмония	5
Bjorkander et al. 1984	ОПИД	24	Хроничен бронхит	77
	X-свързана агамаглобулинемия	2	Бронхиектазии	42
Watts et al. 1986	ОПИД	32	Бронхиектазии	44
			Рецидивиращи пневмонии	88
			Емфизем	6
			Белодробен абсцес	6
			Астма	9
Cunningham-Rundles 1989	ОПИД	103	Рецидивиращи бронхити	100
			Бронхиектазии	21
Sole et al. 1992	ОПИД	15	Рецидивиращи пневмонии	87
			Бронхиектазии	53
Cunningham-Rundles et Bodian 1999	ОПИД	248	Хрон. белодробно заболяване (с или без бронхиектазии)	68
			Предшествващи пневмонии	193

Table 1. Data from children with humoral immunodeficiency (11).

Autors	PHID	Number of patients	Pulmonary disorders	Percentage
Dukes et al. 1978	CVID	55	Bronchiectasis	38
			Thymoma	7
			Lymphoid interstitial pneumonia	5
Bjorkander et al. 1984	CVID	24	Chronic bronchitis	77
	XLA	2	Bronchiectasis	42
Watts et al. 1986	CVID	32	Bronchiectasis	44
			Recurrent pneumonia	88
			Emphysema	6
			Lung abscess	6
			Asthma	9
Cunningham-Rundles 1989	CVID	103	Recurrent bronchitis	100
			Bronchiectasis	21
Sole et al. 1992	CVID	15	Recurrent pneumonia	87
			Bronchiectasis	53
Cunningham-Rundles et Bodian 1999	CVID	248	Chronic pulmonary disease (with or without bronchiectasis)	68
			Prior pneumonia	193

имуноглобулини, при пациенти с дефицит на IgG, имунизациите с провокативни B-клетъчни антигени като Haemophilus influenzae ваксина, пневмококова ваксина, разкриват намален отговор от страна на антителата от дефицитния клас (4, 11, 13, 15, 24, 33, 39).

Муковисцидоза

Респираторната симптоматика преобладава в клиничната картина при болните с муковисцидоза и определя прогнозата на заболяването при повече от 90% от болните. Първите респираторни симптоми на муковисцидозата при 60% от децата се проявяват до 6 месечна възраст. До края на първата година – при 80% и до 2 год. – при 91% от болните. Бронхиектазиите (в до 80%) може да са цилиндрични, варикозни и кистични, или сакуларни с двустранни изменения. При бронхография се установява двустранно дифузно засягане на бронхиалното дърво, с дифузни бронхиектазии, въпреки че при отделните пациенти може да преобладава засягането на едни или други сегменти (12).

Ревматоиден артрит

Бронхиектазиите, асоциирани с ревматоиден артрит, са описани като изменения, предхождащи или появили се в хода на заболяването. Клиничната манифестация на бронхиектазиите при болни от ревматоиден артрит е в рамките на 1% до 3% от болните. Употребата на КТ с висока резолюция обаче свидетелства за по-голям процент – 30% (10, 25, 34).

Синдром на дразнимото черво

Повтарящи се респираторни инфекции и бронхиектазии са описани при пациенти със синдрома на дразнимото черво (най-често при пациенти с хроничен улцерозен колит). Това се обяснява с инфилтрацията на ефекторни имунни клетки в респираторния тракт.

patients with IgG immunodeficiency, the immunizations with provocative B-cell antigens like Haemophilus influenza vaccine, pneumococcal vaccine reveal a reduced response by the antibodies from the absent subclass (4, 11, 13, 15, 24, 33, 39).

Mucoviscidosis (cystic fibrosis)

Respiratory symptoms prevail in patients with mucoviscidosis and define the prognosis of the disease in more than 90% of the patients. The first respiratory signs of mucoviscidosis in 60% of the children manifest up to 6 months of age. By the end of the first year – in 80% and by the end of the 2nd – in 91%. Bronchiectasis in up to 80% can be cylindrical, varicose and cystic or saccular with bilateral changes. With bronchography has been established a bilateral diffuse involvement of the bronchial tree with diffuse bronchiectasis (although in single patients can prevail damages in different segments) (12).

Rheumatoid arthritis

Bronchiectasis, associated with rheumatoid arthritis, have been described as changes, preceding or as well as occurring during the course of the disease. The clinical manifestation of bronchiectasis occurs in 1 to 3 percent of the patients. The use of high-resolution CT can reveal a greater percentage – 30% (10, 25, 34).

Inflammatory bowel disease

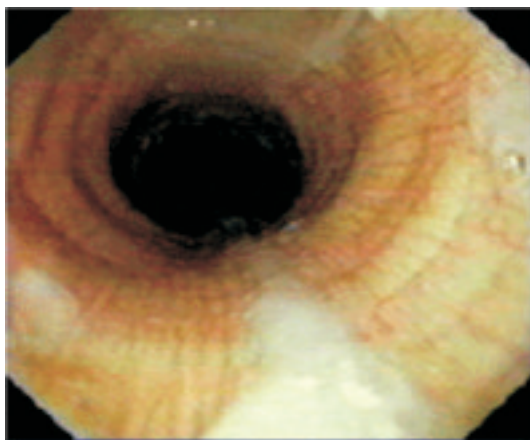
Recurrent respiratory infections and bronchiectasis are described in patients with the inflammatory bowel disease (most often in patients with chronic ulcerous colitis). This is associated with the infiltration of immune effector cells in the respiratory system. The

Повишената автоимунна активност също играе роля като част от основното заболяване (6, 7, 23).

Методи на диагностика

Рентгенографията може да е насочваща за диагнозата, но най-точни данни се получават от КАТ с висока резолюция (фиг. 2, фиг. 3 изображение В) и виртуалната бронхография. Бронхоскопията, ни позволява оптично да се визуализират, засегнатите участъци – пурулентната секреция при инфектираните форми, както и възпалителните промени по бронхиалното дърво. Методът дава възможност за извършване на бронхоалвеоларен лаваж и биопсия, което значително улеснява диагностично-лечебния процес (фиг. 4). При така наречените „сухи“ бронхиектазии приложението на бронхоскопията е ограничено. Белодробната функция се определя чрез изследвания на вентилаторния капацитет, а с перфузионната сцинтиграфия се локализируют нефункциониращите белодробни участъци.

Фиг. 4. Бронхоскопски образ при дете с пурулентна находка.



Микроскопският анализ на храчка при диагностиката на бронхиектазиите дава съществена информация относно потенциалната етиология. Определя се клетъчната свръх експресия, наличието на слюз, гной, може да се установят дитрихови плаки, малки бели и жълти конкреции. Оцветяването по Грам и културелното посяване разкриват доказателства за микроорганизми – *Pseudomonas*, *E. coli*, които предполагат муковисцидоза, но не са диагностични, подобно на наличието на еозинофили и „златни запушалки“ съдържащи хифи, които насочват за *Aspergillus*. Изготвянето на микроскопски препарат може да помогне в диагностиката на инфекции с микобактерии и гъбички, които често населяват и участват във формирането на бронхиектазии при пациенти с подлежащо белодробно заболяване.

Изготвяне на индивидуален терапевтичен план

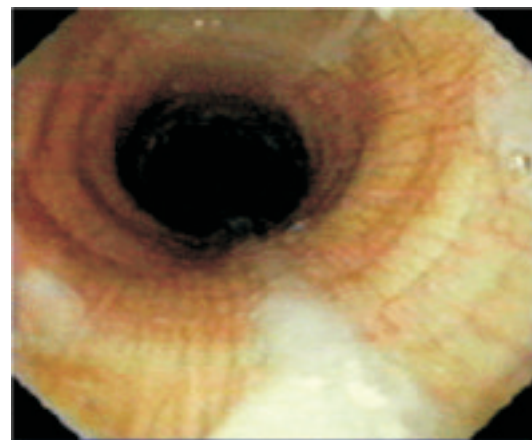
Понастоящем все още няма единна общоприета стратегия в лечението на бронхиектазиите. Доказателствата са в подкрепа на почистването на дихателните пътища чрез приложението на муколитици и антибиотични средства в периода между екзацербациите.

increased autoimmune activity also plays a role as a part of the main disease (6, 7, 23).

Diagnostic methods

X-ray investigation of lung can be leading for the diagnosis, but the most exact data can be received from high-resolution CT (fig. 2, fig. 3 and image B) and virtual bronchography. Bronchoscopy allows us to visualize optically the damaged areas – purulent secretion in the infected forms, as well as inflammatory changes in the bronchial tree. The method gives opportunity for engaging in bronchial lavage and biopsy, which significantly facilitates the diagnostic-treatment plan (fig. 4). In the so called “dry” bronchiectasis the application of bronchoscopy is limited. The pulmonary function is defined by tests of the ventilatory capacity, and with the perfusion scintigraphy the non-functioning pulmonary areas are localized.

Fig. 4. Bronchoscopic view in child with purulent secretion.



The microscopic analysis of sputum in the diagnosis of bronchiectasis gives significant information about the potential etiology. It defines the number and types of cells, the presence of mucus, pus, Ditrich's plaques and small white and yellow concretions can be distinguished. The Gram method reveals prove for microorganisms – *Pseudomonas*, *E. coli*, that suggest mucoviscidosis, but are not diagnostic, like the presence of eosinophils and “golden plaques”, containing hiphy, suspected for aspergillosis. The preparation of a microscope slide can be helpful in the diagnosis of infections with mycobacterium and fungi, which often play a role in the genesis of the bronchiectasis in patients with underlying pulmonary disease.

Preparation of individual management

At the present moment there is no significant strategy in the management of bronchiectasis. The evidence speaks for the clearance of the airways with the use of mucolytics and antibiotics between the exacerbations.

Лечението на бронхиектатичната болест е предимно консервативно, което е по-результатно когато се диагностицира в по-ранна възраст. През последните години се отбелязва значително намаление на случаите с бронхиектатична болест при децата, а още по-ограничени са показанията за оперативно лечение (22,38).

Решението за започване на определен курс на лечение при пациентите се определя от клиничната тежест на заболяването, вероятността от прогресия и рецидивирание на симптоматиката. Съществува радиологична класификация на тежестта на заболяването. Често се установява несъответствие между радиологичната тежест, симптомите и прогресията на заболяването. През 2014 година бяха публикувани резултати в определянето на тежестта на бронхиектазиите (FACED and Bronchiectasis severity index – BSI). В тях се посочват демографските характеристики на всеки пациент, неговите симптоми, радиологични и микробиологични параметри, за изготвяне на скоринг система. По този начин BSI ни дава информация за бъдещата смъртност, а FACED – за честотата на бъдещите екзацербации и качеството на живот. Докато тези резултати са полезни за определяне на индивидуалния риск от прогресия на заболяването и за прогнозната, те са с ограничени възможности относно определянето на ползите от извършването на интервенции, които да забавят развитието на болестта. BSI дава следния пример: млад пациент с по-малко от 3 лоба, засегнати от бронхиектазии, страда от чести екзацербации и многократно е хоспитализиран. Хронично инфектиран е с *Pseudomonas* и други бактериални причинители. Този младеж ще има подобна тежест на болестта по BSI, също като 70-годишен пациент със засегнати повече от 3 лоба от бронхиектазии, но без хронична бактериална инфекция, екзацербации и хоспитализации. Резултатите според BSI са сходни при двамата пациенти, но това далеч не означава, че поведението при лечението им е еднакво. Следователно, може да се спори, че техниките за фенотипизиране, които се фокусират по-малко върху очаквания изход от заболяването, а повече върху факторите, които влияят върху протичането на болестта, са с по-голяма значимост в определянето на пациенти, подходящи за таргетна терапия (3, 26, 30, 32).

Тази индивидуалност в лечебния процес е с цел по-категорично и успешно подобряване на качеството на живот на пациентите за по-дълъг период от време, както и за предотвратяване на ранната и радикална оперативна намеса, която в някои определени случаи значително може да редуцира физическия капацитет.

Идентифицирането на острите екзацербации е една от основните цели на терапията. Антибиотичните средства имат за цел както ерадикация на причинителите, така и превенция на микробния растеж. В голям процент от случаите бронхиектазиите са идиопатични, но когато имаме установени данни за етиоло-

The management of bronchiectasis is mainly with medications, which is more effective when the disease is diagnosed early. In the last years there has been a significant decrease of the cases with bronchiectasis in childhood and also a limitation in the evidence of surgical treatment (22,38).

The decision to certain course of treatment in patients is based on the clinical severity of the disease, the possibility for progression and recurrence of symptoms. There is a radiological classification of the disease severity. Inaccuracy is often found between the radiological severity, symptoms and the progression of the disease. In 2014 were published results in defining the severity of bronchiectasis (FACED and Bronchiectasis severity index – BSI). The demographic characteristics of every single patient, the symptoms, radiological and microbiological parameters are pointed out for preparation of a scoring system. In this way BSI gives us information about the mortality and FACED – the frequency of future exacerbations and the quality of life. Although these results are useful for defining the individual risk of progression and prognosis of the disease, they are with limited possibilities to define the pros of performing an intervention to decrease the evolution of the disease. BSI gives us an example: young patient with less than 3 damaged lobes by bronchiectasis, suffers from common exacerbations and multiple hospitalizations. Also, chronically infected with *Pseudomonas* and other bacterial species. This young patient has the same severity of the disease based on BSI such as 70-year old patient with more than 3 damaged lobes by bronchiectasis, but with no chronic infection, exacerbations and hospitalizations. The results based on BSI are similar in both of them, but that does not mean that the management is the same. Consequently, it can be argued that the techniques of phenotyping, which are focused less on the expected outcome of the disease, but more to the factors that influence the evolution, are with major importance in defining the target therapy in patients (3, 26, 30, 32).

This individuality in the managing has the main aim of improving more successfully the quality of life for a longer period, also of protecting from the early and radical surgery intervention (which in some cases can decrease the physical capacity).

The identification of the acute exacerbations is one of the main aims of therapy. Antibiotics eradicate the species and also prevent the spread of the microbes. The major percentage of the cases is idiopathic, but when we have established data about the etiology and pathogenesis of the disease, is necessary to

гично-патогенетична причина е необходимо да се създаде индивидуален терапевтичен план (2, 19, 27, 29, 31).

Основен момент в съвременното консервативно лечение на бронхиектазиите са рехабилитационните мероприятия. Осъществяването на бронхопулмонална хигиена е изключително важно. Тя включва постурален дренаж, физиотерапия на гръден кош, перкуссионен масаж и приложението на бронходилататори с цел по-лесното отделяне на задържащите се секрети. Естествено при наличие на терен за ексцесивен възпалителен отговор, какъвто е налице при бронхиектазиите, може да се прилага лечение с кортикостероиди, включително и инхалаторно (9, 17, 28).

Насоченото проследяване и ранната идентификация на състоянията, асоциирани с бронхиектазии, позволява провеждане на ранна и насочена терапия. До 83% от пациентите в детска възраст се повлияват от консервативното лечение, при което се подобрява значително качеството на живот. При останалите пациенти се прилага оперативно лечение (фиг.5).

Фиг. 5. Оперативна находка при бронхиектазии (1).



Показания за оперативно лечение в детската възраст:

- Премахване на оклузиращата маса (тумор) или остатък от corpus alienum;
- Елиминиране на сегментите или силно увредените лобове, които са суспектни за екзацербации;
- Преобладаващи вискозни секрети, тапи и перманентна обструкция на дихателните пътища;
- Елиминиране на области, които са предмет на неконтролирани хеморагии;
- Елиминиране на силно увредени паренхимни области, които са терен за развитие на силно резистентни микроорганизми.

Решението за хирургично лечение на бронхиектазиите трябва да се вземе съвместно с пулмолог след разграничаване на поражените белодробни участъци чрез съвременните образни изследвания (проф. Бранков и съавтори). Индикациите за оперативно лечение могат да бъдат поставени в различни срокове от началната проява на симптомите (1).

create an individual treatment plan (2, 19, 27, 29, 31).

A major aspect in the contemporary medical treatment of the bronchiectasis is the rehabilitation. Bronchopulmonary hygiene is essential. It includes postural drainage, physiotherapy of the chest, percussion massage and the use of bronchodilators with the purpose of easy expectoration. Naturally, when the patient is predisposed to excessive inflammatory response, like in the cases with bronchiectasis, a treatment with steroids, including inhalatory ones, is needed (9, 17, 28).

The early identification and the research of the conditions, associated with bronchiectasis, allows early and direct therapy. Near 83% of the patients in childhood are affected by the drug therapy improving the quality of life. In the rest of the patients surgery interventions are the decision (fig. 5).

Fig. 5. Postoperative material from patient with bronchiectasis (1).



Indications for surgery treatment in childhood:

- Removal of the occlusive mass or part of corpus alienum;
- Ectomy of the damaged lobes, which are suspicious for exacerbations;
- Prevalent viscous secretion, plugs and a permanent obstruction of the airways;
- Uncontrolled hemorrhage;
- A severely damaged lobes, which allow spreading of resistant bacterial species.

The decision for surgical intervention of bronchiectasis, must be made in the presence of pulmonologist after distinguishing the damaged lung areas with radiological examinations (Brankov and al.) (1). The indications for surgical treatment must be taken into consideration from the beginning of the symptoms.

Книгопис:

References:

1. O. Brankov, R. Drebov, P. Perenovska, H. Shivatchev, R. Antonova Индикации за хирургично лечение при бронхиектатичната болест в детската възраст, *Bulg. med. zhurnal*, 1, 2007, N 3, с. 44-48, 3 fig. Sum. Bulg., Engl. 16 ref, ISSN 1313 – 1516.
2. Angrill J, Agusti C, de Celis R, et al. Bacterial colonisation in patients with bronchiectasis: microbiological pattern and risk factors. *Thorax* 2002;57:15 – 9.
3. Bronchiectasis: correlation of high-resolution CT findings with health-related quality of life. *Clin Radiol* 2007; 62:
4. Buckley RH, Schiff RI. The use of intravenous immune globulin in immunodeficiency diseases. *N Engl J Med* 1991;325:110 – 7.
5. Bush A, Cole P, Hariri M, et al. Primary ciliary dyskinesia: diagnosis and standards of care. *Eur Respir J* 1998;12:982 – 8.
6. Camus P, Colby TV. The lung in inflammatory bowel disease. *Eur Respir J* 2000;15:5 – 10.
7. Camus P, Piard F, Ashcroft T, Gal AA, Colby TV. The lung in inflammatory bowel disease. *Medicine (Baltimore)* 1993;72:151 – 83.
8. Chauhan B, Knutsen AP, Hutcheson PS, Slavin RG, Bellone CJ. T cell subsets, epitope mapping, and HLA-restriction in patients with allergic bronchopulmonary aspergillosis. *J Clin Invest* 1996;97:2324 – 31.
9. Christensen EF, Nedergaard T, Dahl R. Long-term treatment of chronic bronchitis with positive expiratory pressure mask and chest physiotherapy. *Chest* 1990;97:645 – 50.
10. Cortet B, Flipo RM, Remy-Jardin M, et al. Use of high resolution computed tomography of the lungs in patients with rheumatoid arthritis. *Ann Rheum Dis* 1995;54:815 – 9.
11. Cunningham-Rundles C, Bodian C. Common variable immunodeficiency: clinical and immunological features of 248 patients. *Clin Immunol* 1999;92:34 – 48.
12. Davis PB, Drumm M, Konstan MW. Cystic fibrosis. *Am J Respir Crit Care Med* 1996;154:1229 – 56.
13. De Gracia J, Rodrigo MJ, Morell F, et al. IgG subclass deficiencies associated with bronchiectasis. *Am J Respir Crit Care Med* 1996;153:650 – 5.
14. Department of Pulmonary Medicine, T. N. Medical College, B. Y. L. Nair Hospital, Mumbai, Maharashtra, India.
15. Hill SL, Mitchell JL, Burnett D, Stockley RA. IgG subclasses in serum and sputum from patients with bronchiectasis. *Thorax* 1998;53:463 – 8.
16. Johnston IDA, Strachan DP, Anderson HR. Effect of pneumonia and whooping cough in childhood on adult lung function. *N Engl J Med* 1998;338:581 – 7.
17. Jones A, Rowe BH. Bronchopulmonary hygiene physical therapy in bronchiectasis and chronic obstructive pulmonary disease: a systematic review. *Heart Lung* 2000;29:125 – 35.
18. Kauffman HF, Tomee JFC, van der Werf TS, de Monchy JGR, Koeter GK. Review of fungus-induced asthmatic reactions. *Am J Respir Crit Care Med* 1995;151:2109 – 16.
19. Klingman KL, Pye A, Murphy TF, Hill SL. Dynamics of respiratory tract colonization by *Branhamella catarrhalis* in bronchiectasis. *Am J Respir Crit Care Med* 1995;152:1072 – 8.
20. Laennec RTH. A treatise on the disease of the chest. *Forbes J*, trans. New York: Library of the New York Academy of Medicine, Hafner Publishing, 1962:78.
21. Le Mauviel L. Primary ciliary dyskinesia. *West J Med* 1991;155:280 – 3.
22. Lynch DA, Newell J, Hale V, et al. Correlation of CT findings with clinical evaluations in 261 patients with symptomatic bronchiectasis. *AJR Am J Roentgenol* 1999; 173: 53 – 8.
23. Mahadeva R, Walsh G, Flower CDR, Shneerson JM. Clinical and radiologic characteristics of lung disease in inflammatory bowel disease. *Eur Respir J* 2000;15:41 – 8.
24. Manson D, Reid B, Dalal I, Roifman CM. Clinical utility of high resolution pulmonary computed tomography in children with antibody deficiency disorders. *Pediatr Radiol* 1997;27:794 – 8.
25. McMahon MJ, Swinson DR, Shettar S, et al. Bronchiectasis and rheumatoid arthritis: a clinical study. *Ann Rheum Dis* 1993;52:776 – 9.
26. Multidimensional approach to non-cystic fibrosis bronchiectasis: the FACED score. *Eur Respir J* 2014; 43: 1357 – 1367.
27. Nicotra MB, Rivera M, Dale AM, Shepherd R, Carter R. Clinical, pathophysiologic, and microbiologic characterization of bronchiectasis in an aging cohort. *Chest* 1995;108:955 – 61.
28. O'Donnell AE, Barker AF, Ilowite JS, Fick RB. Treatment of idiopathic bronchiectasis with aerosolized recombinant human DNase I. *Chest* 1998;113:1329-34. of chronic infection with *Staphylococcus aureus* in patients with bronchiectasis. *Eur Respir J* 1999;14:1340 – 4.
29. Pang JA, Cheng A, Chan HS, Poon D, French G. The bacteriology of bronchiectasis in Hong Kong investigated by protected catheter brush and bronchoalveolar lavage. *Am Rev Respir Dis* 1989;139:14 – 7.
30. Pasteur MC, Helliwell SM, Houghton SJ, et al. An investigation into causative factors in patients with bronchiectasis. *Am J Respir Crit Care Med* 2000;162:1277 – 84.
31. Pryor JA. Physiotherapy for airway clearance in adults. *Eur Respir J* 1999;14:1418 – 24.
32. Reid LM. Reduction in bronchial subdivision in bronchiectasis. *Thorax* 1950;5:233 – 47.
33. Rodrigo MJ, Miravittles M, Cruz MJ, et al. Characterization of specific immunoglobulin G (IgG) and its subclasses (IgG1 and IgG2) against the 23-valent pneumococcal vaccine in a healthy adult population: proposal for response criteria. *Clin Diagn Lab Immunol* 1997;4:168 – 72.
34. Shadick NA, Fanta CH, Weinblatt ME, O'Donnell W, Coblyn JS. Bronchiectasis: a late feature of severe rheumatoid arthritis. *Medicine (Baltimore)* 1994;73:161 – 70.
35. Shah PL, Mawdsley S, Nash K, Cullinan P, Cole PJ, Wilson R. Determinants
36. Singleton R, Morris A, Redding G, et al. Bronchiectasis in Alaska Native children: causes and clinical courses. *Pediatr Pulmonol* 2000;29:182 – 7.
37. Stevens DA, Schwartz HJ, Lee JY, et al. A randomized trial of itraconazole in allergic bronchopulmonary aspergillosis. *N Engl J Med* 2000;342:756 – 62.
38. The Bronchiectasis Severity Index. An international derivation and validation study. *Am J Respir Crit Care Med* 2014; 189: 576 – 585.
39. Umetsu DT, Ambrosino DM, Quinti I, Siber GR, Geha RS. Recurrent sinopulmonary infection and impaired antibody response to bacterial capsular polysaccharide antigen in children with selective IgG-subclass deficiency. *N Engl J Med* 1985;313:1247 – 51.
40. *World J Clin Pediatr.* Nov 8, 2013; 2(4): 54-64. Published online Nov 8, 2013. doi: 10.5409/WJCP.v2.i4.54.

Кореспонденция

Проф. д-р Пенка Переновска, дм
Клиника по педиатрия
УМБАЛ „Александровска“
Медицински Университет – София
Ул. Свети Георги Софийски 1
София 1431

Correspondence

Prof. Penka Perenovska, MD, PhD
Pediatric Clinic
UMHAT Alexandrovska
Medical University - Sofia
1 "St. Georgi Sofijski" Str.
Sofia 1431
Bulgaria

e-mail:
perenovska@abv.bg