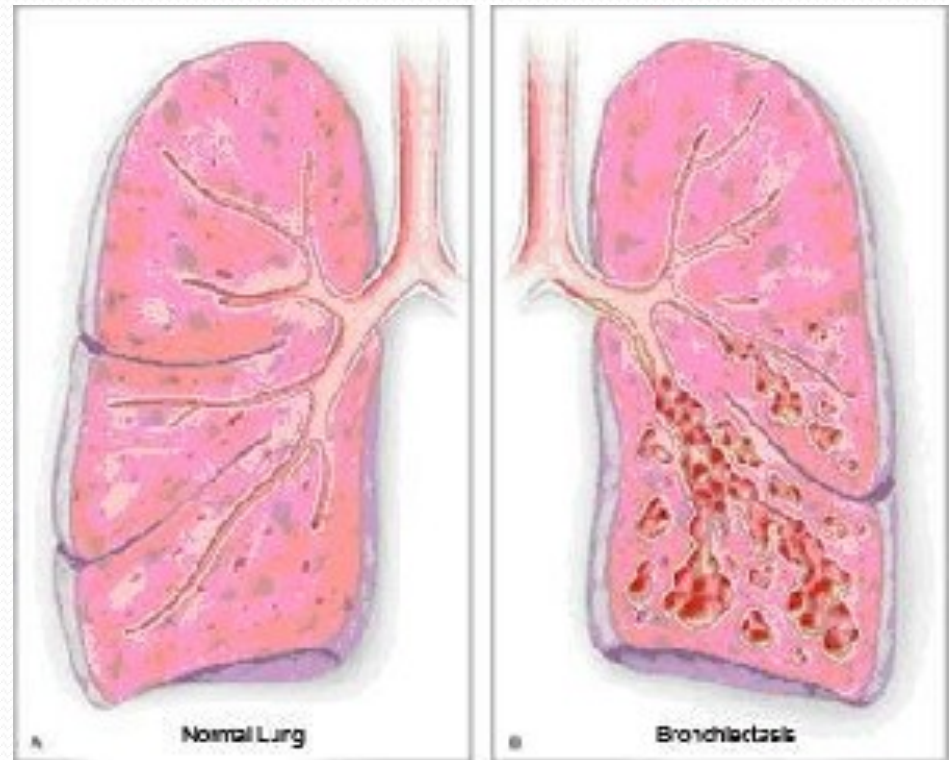


BRONCHIECTASIE

Le bronchiectasie sono dilatazioni irreversibili e croniche dei bronchi, di calibro superiore ai 2 mm, per la distruzione delle loro pareti in seguito ad un processo infiammatorio cronico.



N Engl J Med. 2002 May.
Bronchiectasis.
Barker AF.



EPIDEMIOLOGIA

- **Non vi sono dati sistematici circa incidenza e prevalenza delle bronchiectasie**
- **Stime negli USA valutano 100.000 pazienti, ma la stima varia molto a seconda dello stato socio economico della popolazione**

La prevalenza aumenta con l'età dei pazienti
Sono più frequenti nel sesso femminile
I pazienti utilizzano notevoli risorse sanitarie

FATTORI FAVORENTI

La comparsa delle bronchiectasie solitamente richiede:

La presenza di un' infezione pregressa

Un difetto nel drenaggio bronchiale

Un' ostruzione delle vie aeree

Un deficit nei meccanismi di difesa

ETIOLOGIA

Ostruzione delle vie aeree

Tracheobronco-malacia e -megalia

Deficit dei meccanismi di difesa

Fibrosi cistica

Sindrome di Young

Malattie reumatiche e sistemiche

Discinesia ciliare

Infezioni polmonari

Aspergillosi broncopolmonare allergica

Fumo di tabacco

CLINICA

Tosse cronica

Espettorato viscido mucopurulento da tempo

Dispnea

Ripetuti episodi bronchitici o polmonitici

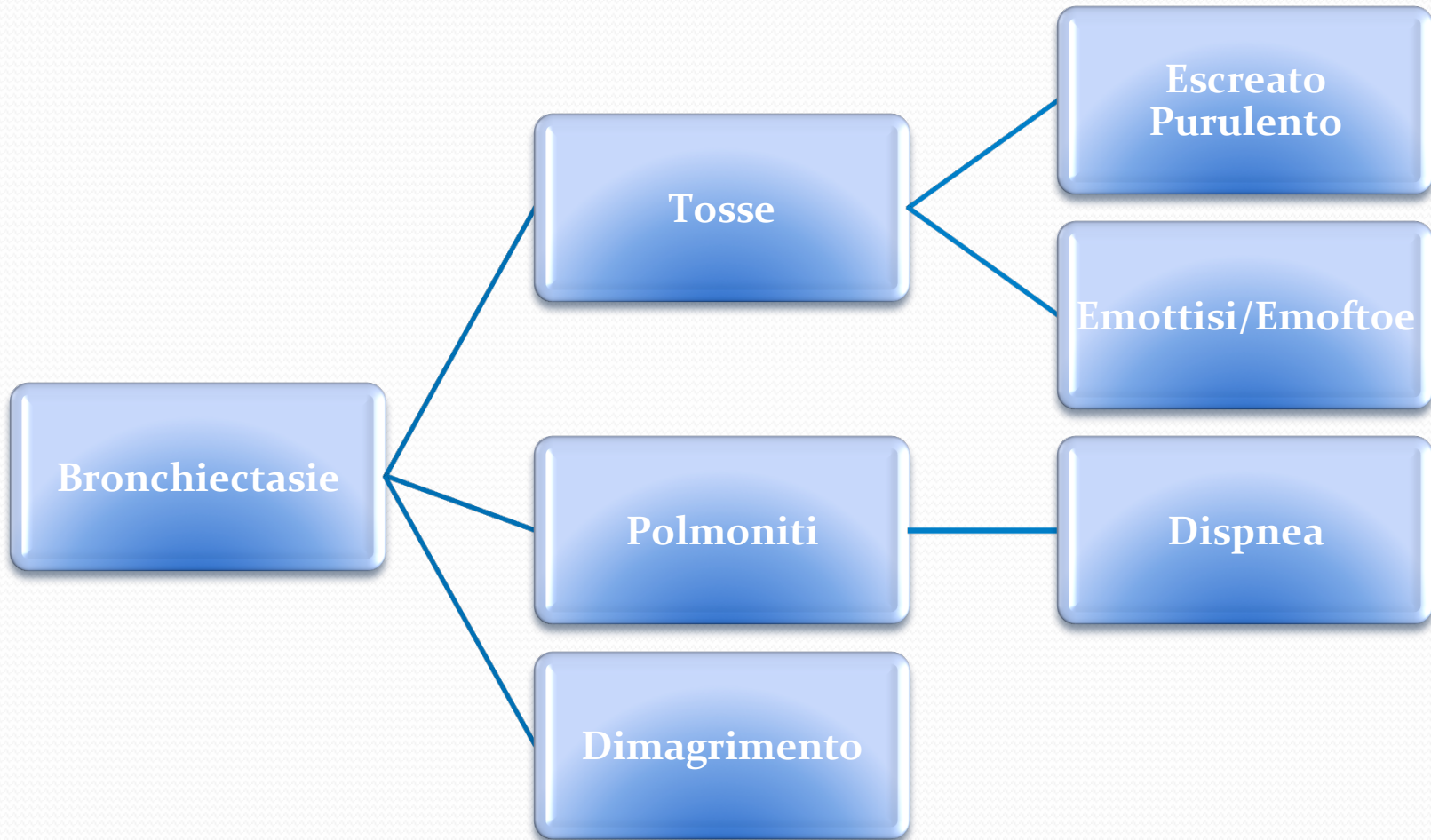
Emoftoe

Rinosinusite

Riduzione di gusto e odorato

Facile stancabilità sotto sforzo

MANIFESTAZIONI CLINICHE



EXACERBATION

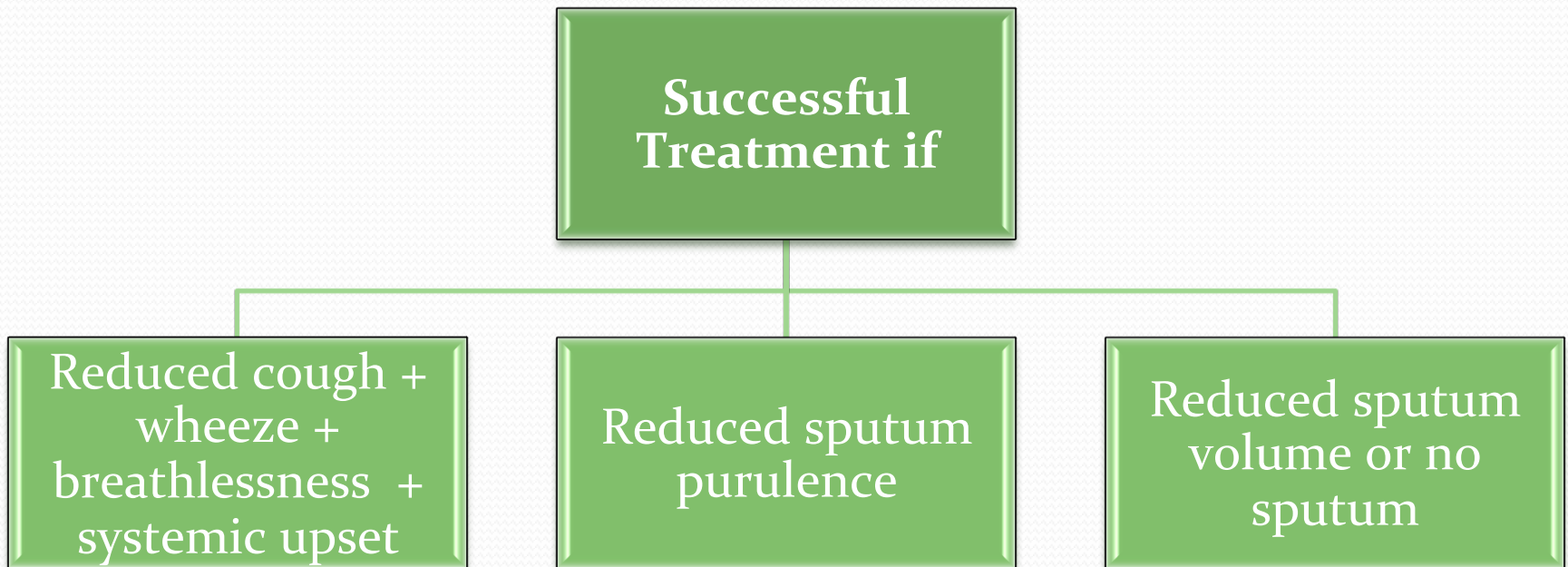
Exacerbations
requiring
antibiotic therapy
if:

Increased cough +
wheeze +
breathlessness +
systemic upset

Increased sputum
purulence

Increased sputum
volume or change in
viscosity

EXACERBATION



DIAGNOSI

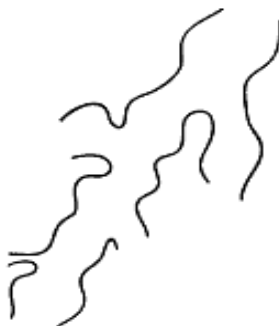
- La diagnosi di bronchiectasie è confermata dalla scansione TAC.
- La TAC è l'attuale "Gold Standard" per la diagnosi radiologica di bronchiectasie.
- HRTC è in grado di rilevare le anomalie delle vie aeree di bronchiectasie, questi includono la dilatazione bronchiale (diametro bronchiale interno maggiore del diametro dell'arteria bronchiale di accompagnamento [cioè, la formazione "sigillo"]).
Nella descrizione radiografica tradizionale le bronchiectasie sono cilindriche, varicose, e cistiche / saccolari; molti pazienti hanno tutti e tre i tipi.
- Le bronchiectasie cistiche sono associate ad una maggiore probabilità di infezione *Pseudomonas aeruginosa* e peggiore prognosi. L'estensione della malattia visto su scansioni HRTC è stato correlato con il cambiamento funzionale e risultati clinici.



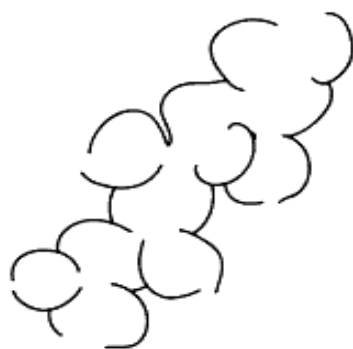
Normal



Cylindrical



Varicose



Cystic

The three different types of bronchiectasis. *Cylindrical or tubular bronchiectasis* involves dilated airways alone. *Varicose bronchiectasis* is characterized by focal constrictive areas between the dilated airways. *Saccular or cystic bronchiectasis* is characterized by progressive dilatation of the airways, which form grape-like clusters. (Adapted from www.radiopaedia.com.)

Paulo C. Neves, Miguel Guerra, Paulo Ponce, José Miranda,
Non-cystic fibrosis bronchiectasis
Interactive CardioVascular and Thoracic Surgery (2011)

ESAMI DIAGNOSTICI

Emocromo con formula, PCR, VES

Radiografia standard del torace

TAC torace (senza mdc)

Test di funzionalità respiratoria

Dosaggio Immunoglobuline

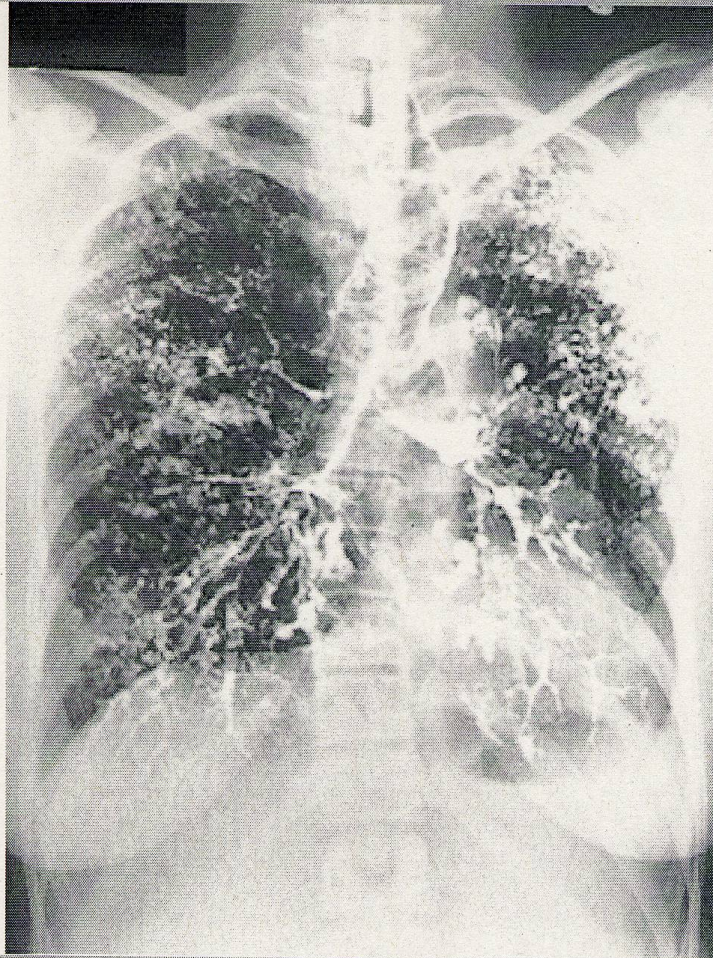
Dosaggio Alfa1 Antitripsina

Test del sudore

Esami batteriologici escreato

Non più broncografia, superata da TAC torace

Tracheobronchomegaly Mounier-Kuhn



Contrast tracheobronchogram shows tracheobronchomegaly with massive dilation of trachea and mainstem bronchi.

TAC TORACE

Dilatazione delle vie aeree

Mancato restringimento delle vie aeree

Ispessimento delle pareti bronchiali

Segni di ingombro mucoso endobronchiale

Segmenti bronchiali trasformati in cisti

Consolidamento di un segmento o lobo per polmonite

Ingrossamento linfonodale

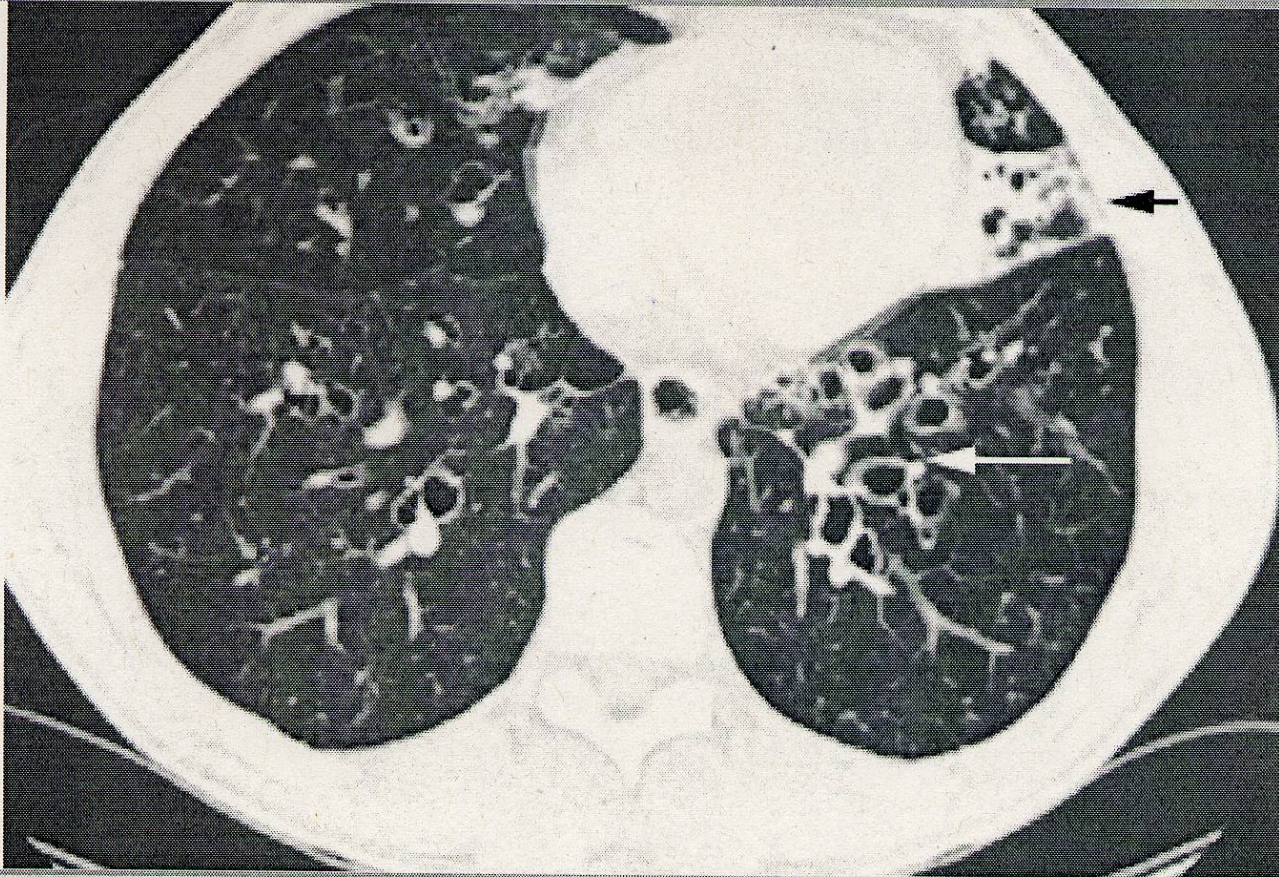
Aree di ridotta vascolarizzazione suggestive per enfisema

Bronchiectasis



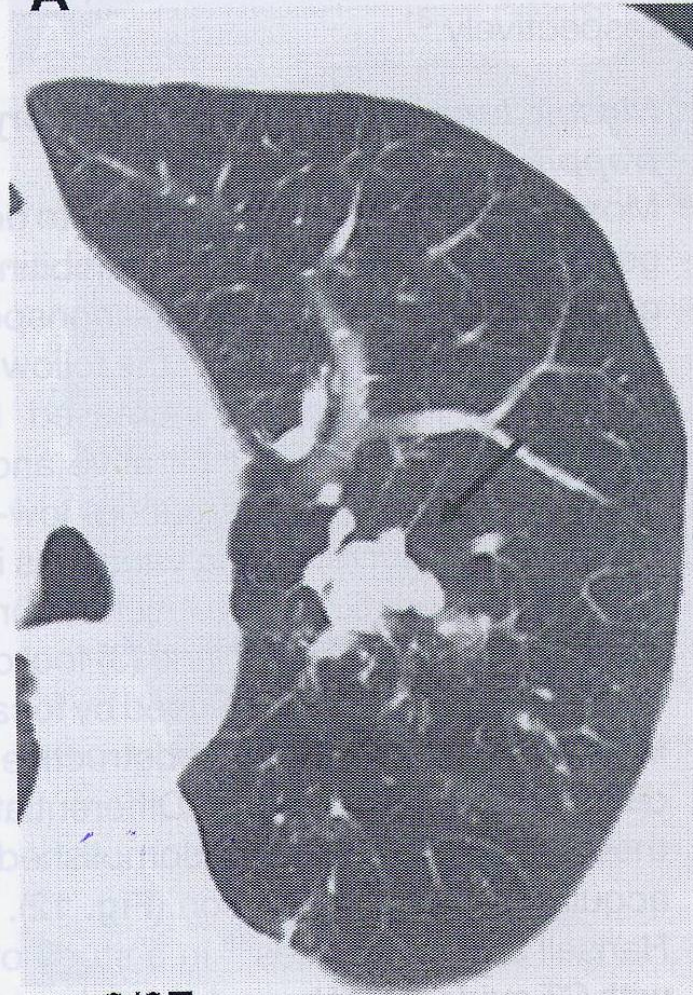
High-resolution computerized tomography (HRCT) shows numerous ring shadows representing dilated airways in the right lung, many of which are partially filled with secretions (arrow).

Cystic bronchiectasis



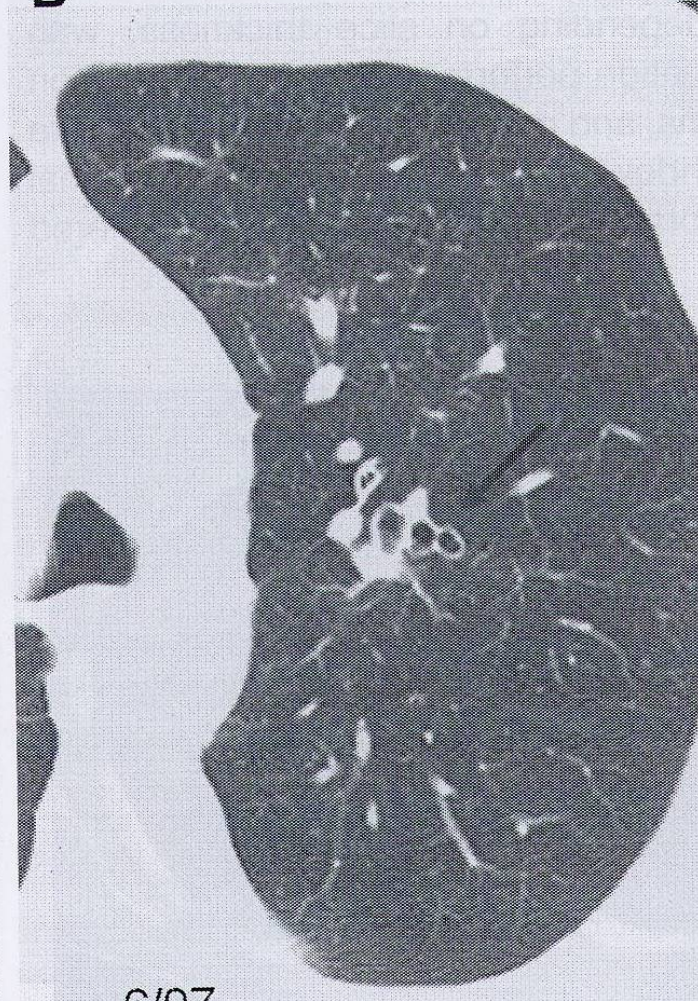
Chest CT shows left lower lobe dilated and thickened airways (white arrow). Black arrow shows clusters of airways forming cysts destroying lung.

A

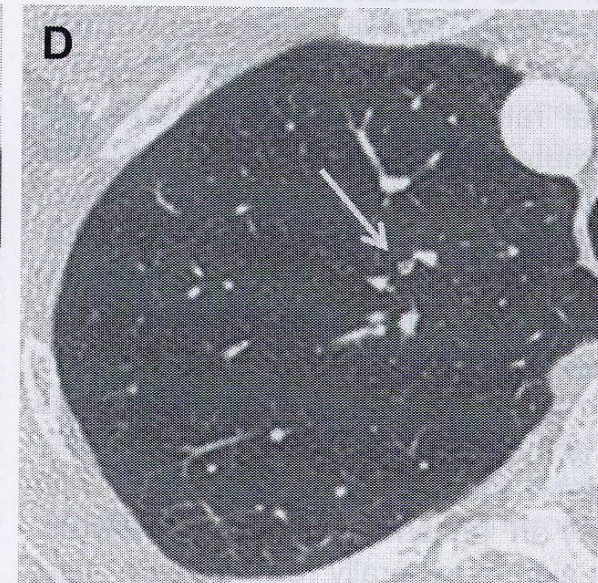
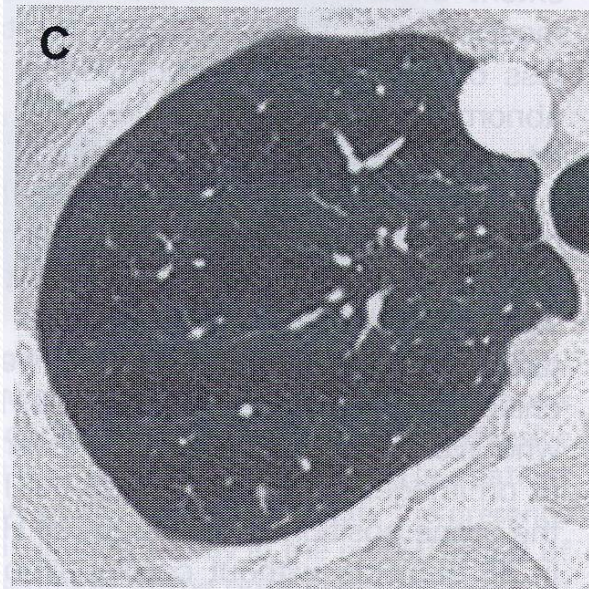
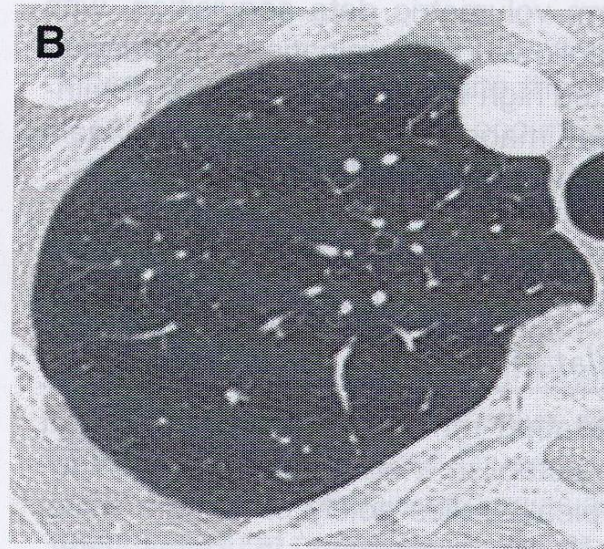
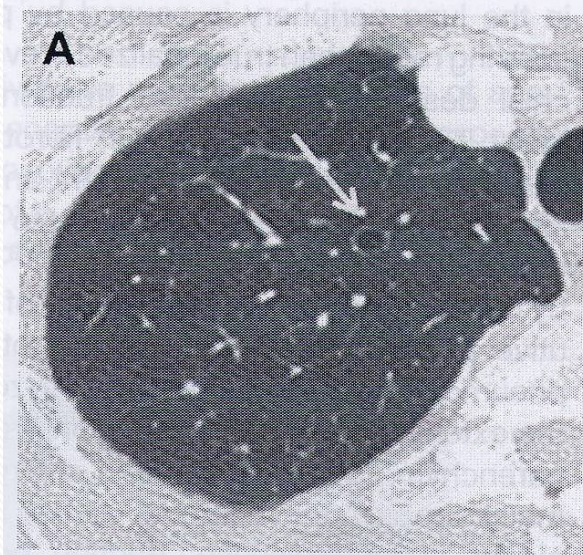


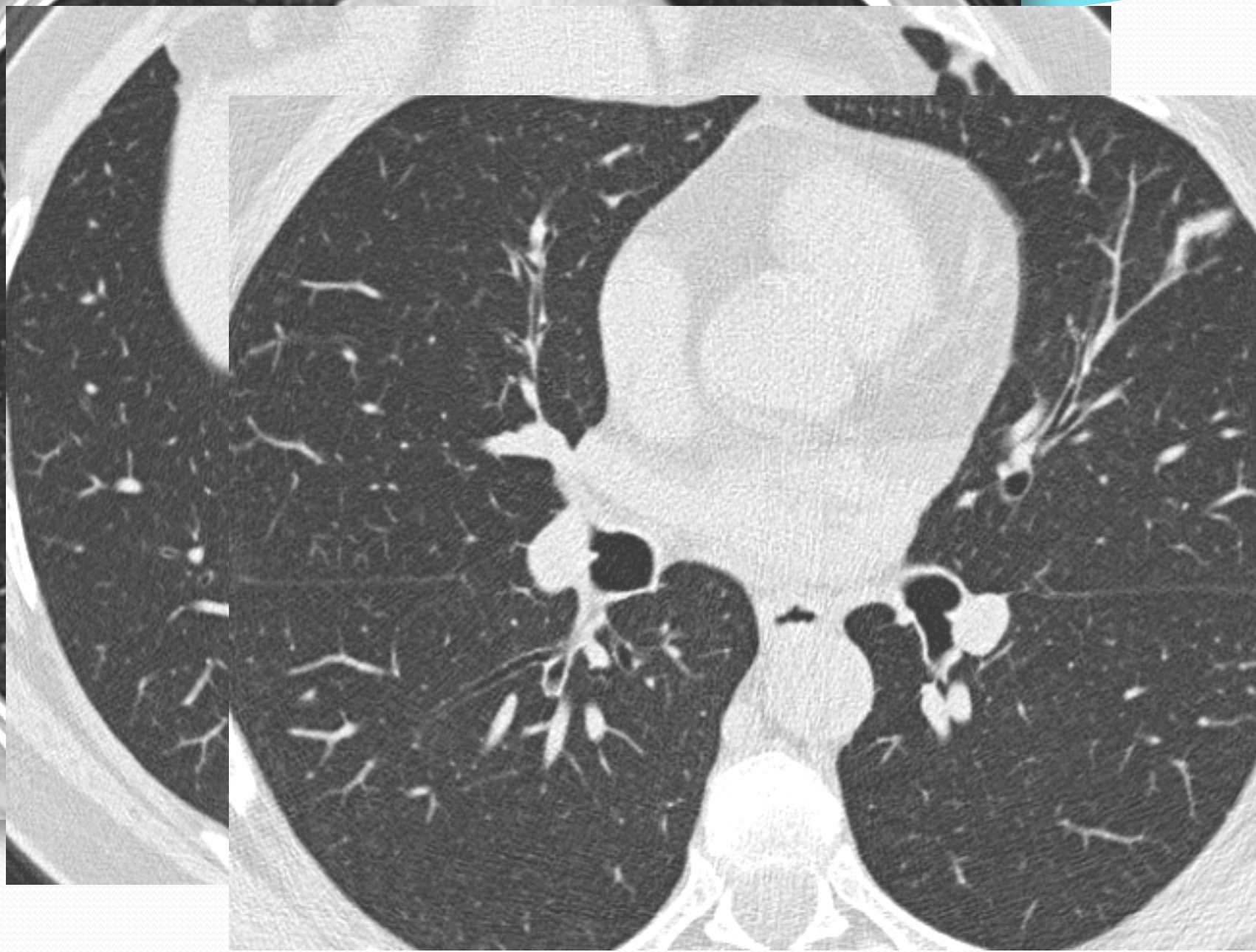
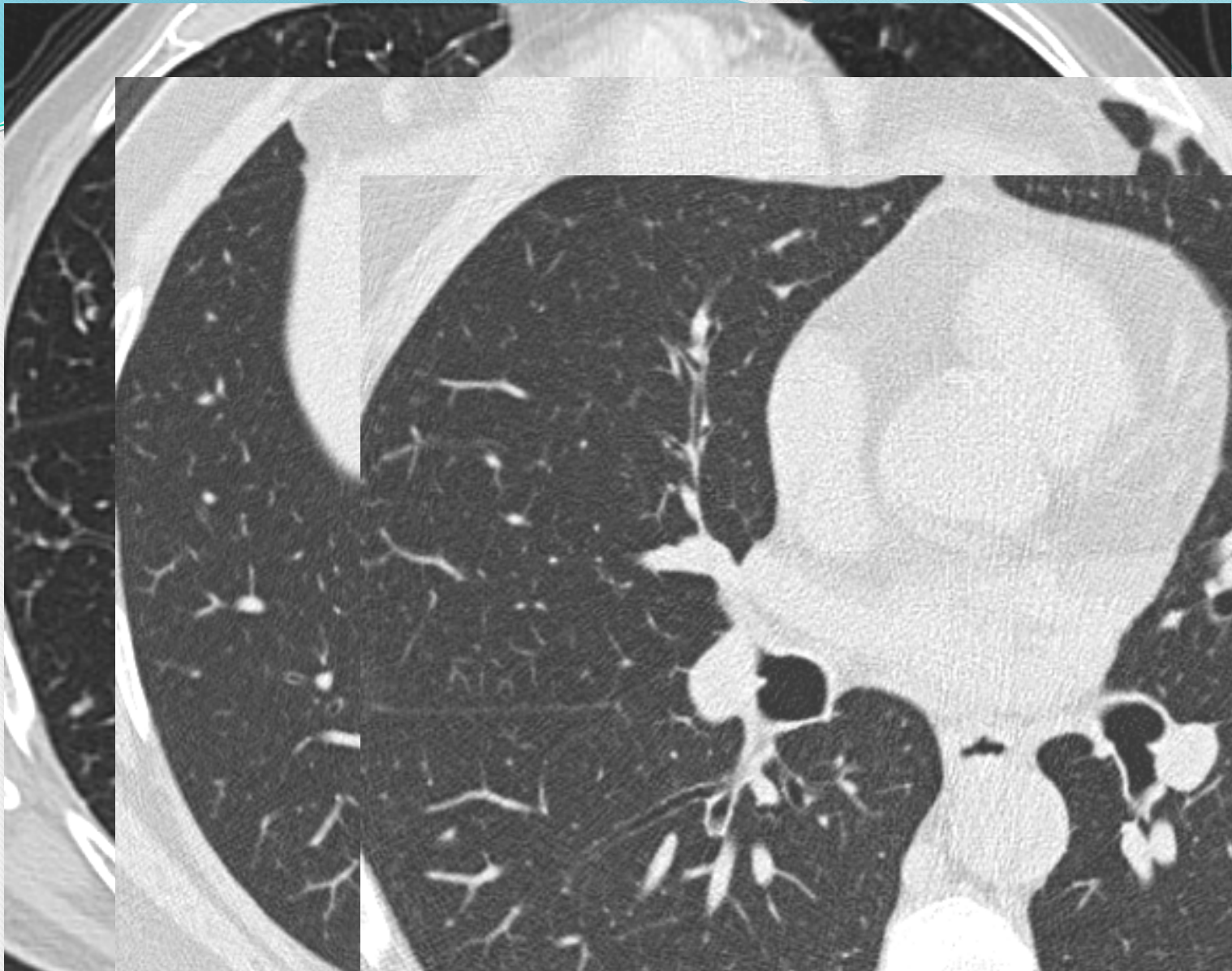
2/07

B



6/07





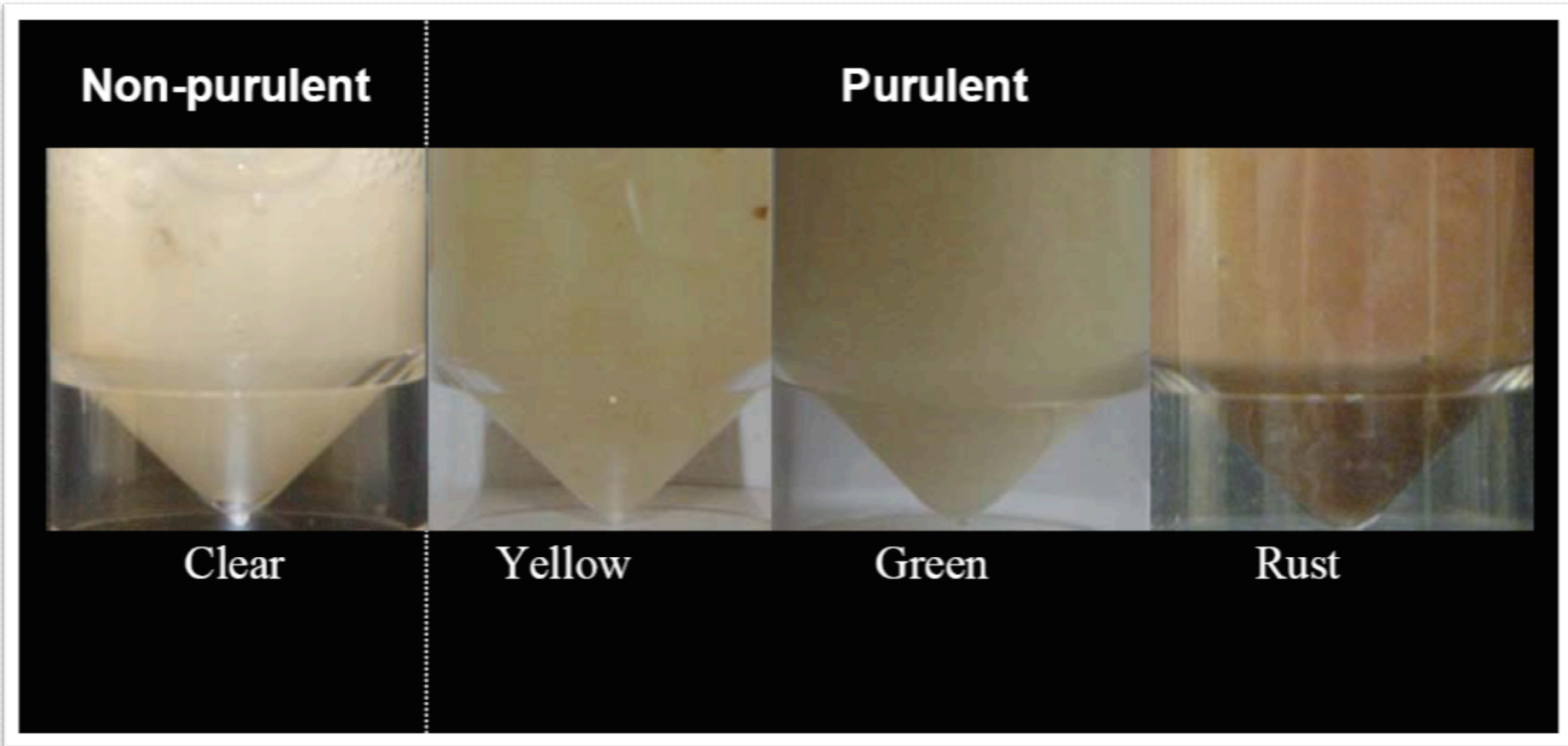
HRCT - Bronchiectasie

Nei soggetti che presentano una cronica produzione di espettorato solo pochi valori clinici dimostrano una netta correlazione con l'estensione o la presenza di bronchiectasie, come invece è possibile visualizzare mediante HRCT. Inoltre in quei pazienti in cui, mediante HRCT, è stato possibile evidenziare la presenza di Bronchiectasie si è dimostrata una riduzione della funzionalità polmonare e la positività colturale nell'espettorato.

	<i>Bronchiectasis on HRCT (n=27)</i>	<i>No bronchiectasis on HRCT (n=13)</i>
Mean (SD) FEV ₁ (% predicted)	67.2 (26.59)	78.4 (24.71)
Mean (SD) FVC (% predicted)	79.3 (22.67)	86.7 (20.17)
Positive sputum culture	9 (50%) (missing data for 9 patients)	2 (18.4%) (missing data for 2 patients)
Median erythrocyte sedimentation rate (mm/h)	15 (range 5–64)	19.5 (range 12–38)
Mean (SD) white cell count (×10 ⁹ /l)	8.7 (2.6)	8.9 (1.52)

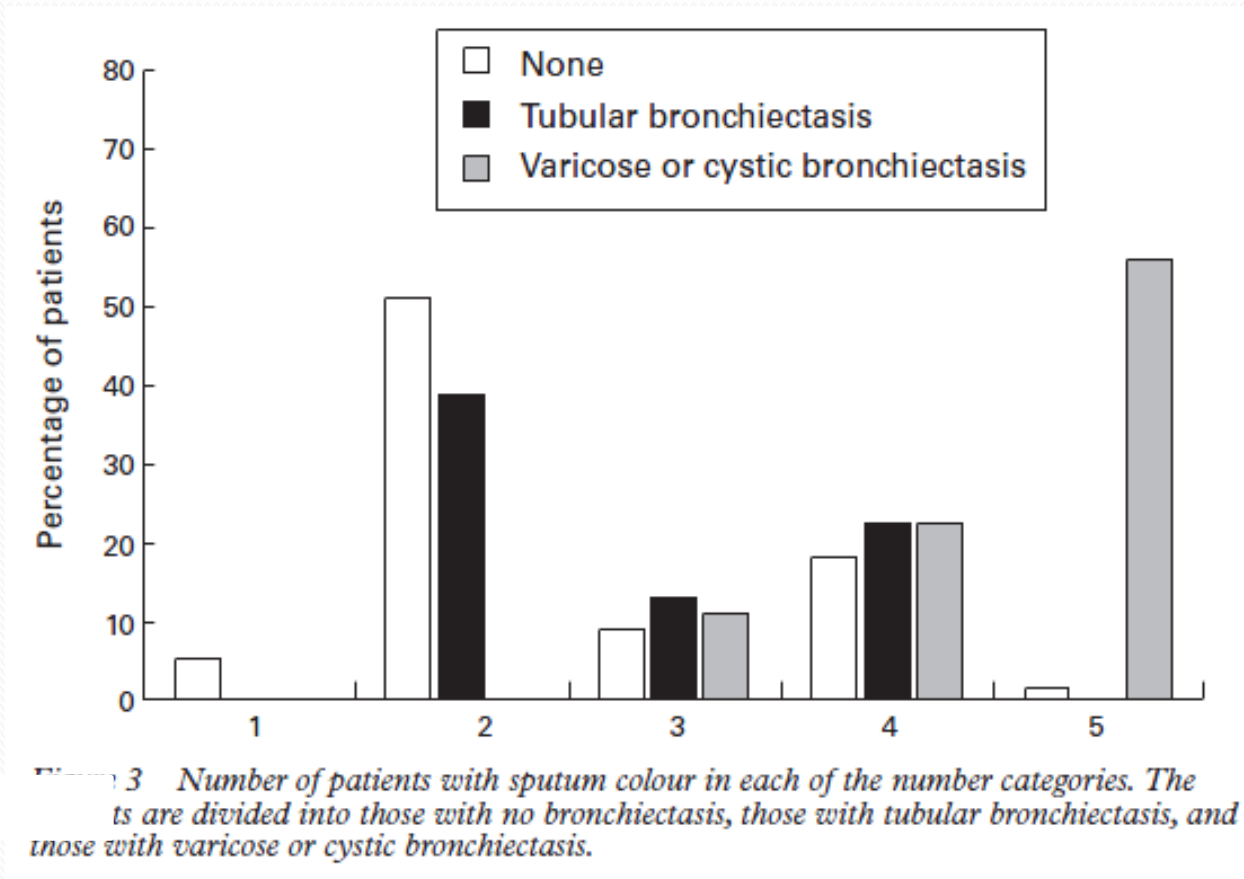


MICROBIOLOGIA



Courtesy of R. Wilson. Host Defence Unit. Royal Brompton Hospital
London, UK



Bronchiectasie e Sputum



O'Brien C
Physiological and radiological characterisation of patients diagnosed with chronic obstructive pulmonary disease in primary care.
Thorax 2000;55:635e42.

O'Donnell AE.
Bronchiectasis.
 Chest. 2008 Oct

–*Bacteriology of Bronchiectasis*

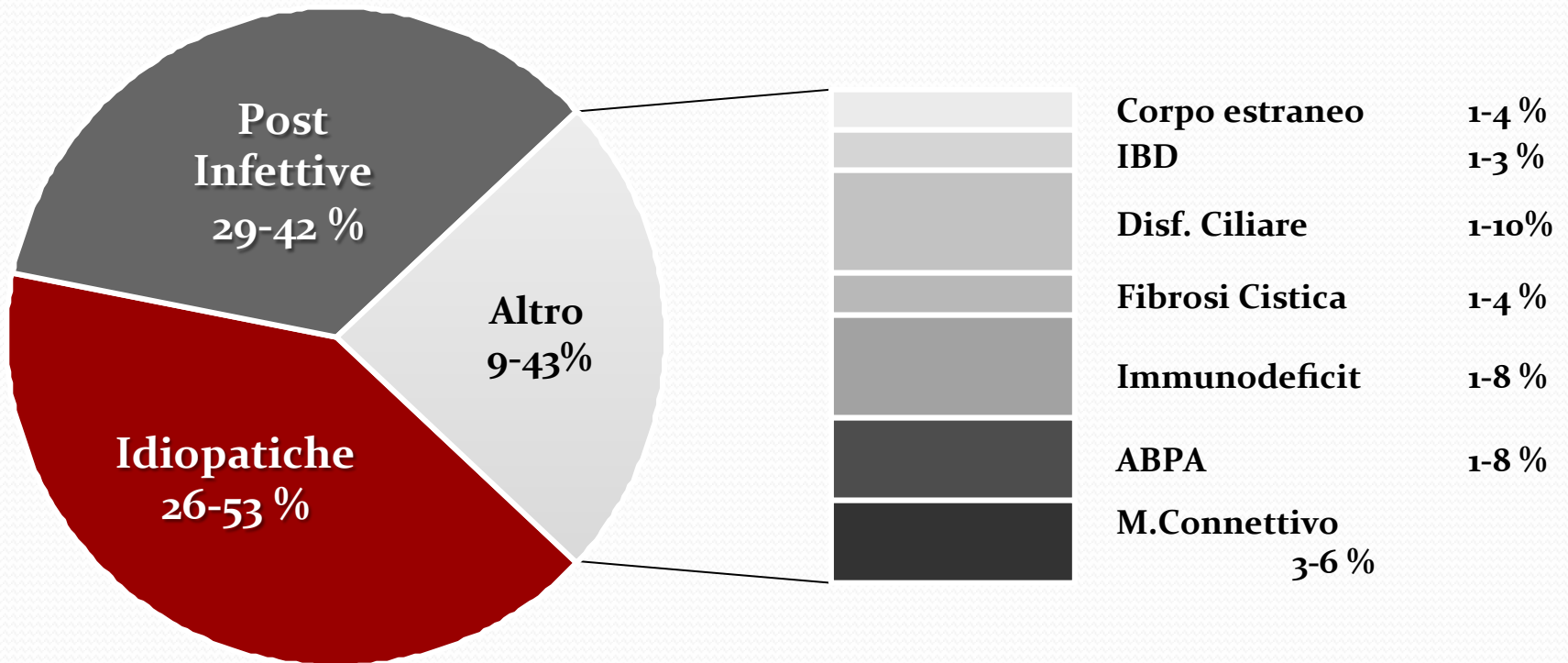
Organisms	Study/Year, %		
	Nicotra et al ³⁴ /1995 (n = 123)	Pasteur et al ³⁵ /2000 (n = 150)	King et al ³¹ /2007 (n = 89)
 <i>H influenzae</i>	30	35	47
 <i>P aeruginosa</i> (including mucoid)	31	31	12
<i>Moraxella catarrhalis</i>	2.4	20	8
<i>Streptococcus pneumoniae</i>	10.6	13	7
<i>S aureus</i>	7.3	14	4
No organism	Not specified	23	21
Mycobacterium	17	0	2



EZIOPATOGENESI

- **Congenite:** molto rare, sono dovute a malformazioni o debolezza delle pareti dei bronchi.
 - Sindrome di Kartagener caratterizzata da:
 - Bronchiectasie
 - Destrocardia
 - Sinusite paranasale
 - Ipogammaglobulinemia
 - Fibrosi Cistica
- **Acquisite:** provocate dall'inalazione di corpi estranei, malattie croniche come BPCO o da altri fattori, come la vecchiaia o l'abitudine al fumo. Esse derivano dalla distruzione della componente elastica dei bronchi, causata da un'infezione.

Cause comuni di Bronchiectasie

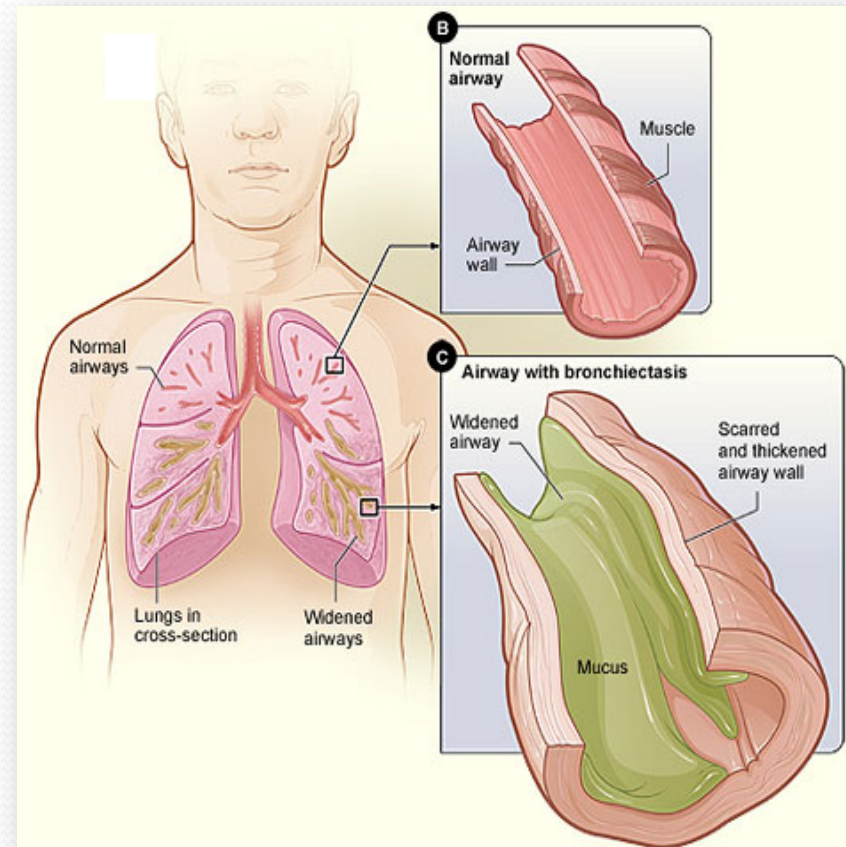


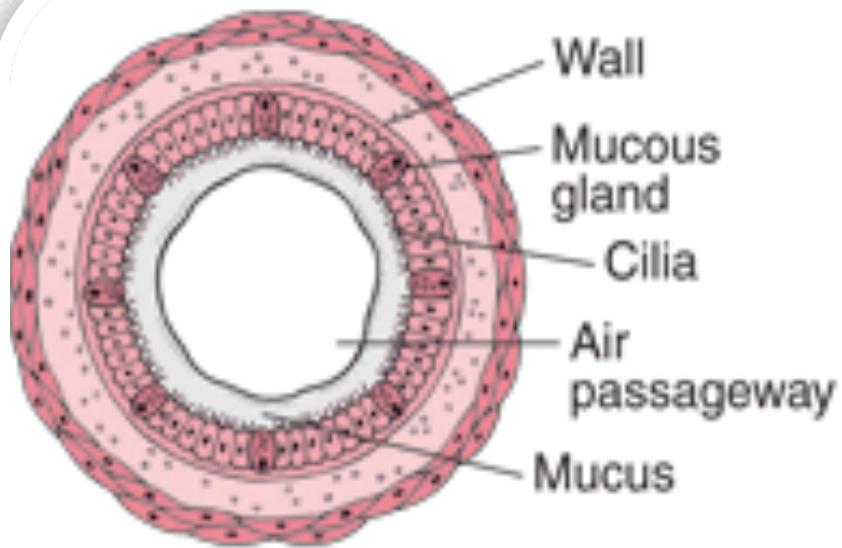
Alla base del processo patologico che porta alla formazione di bronchiectasie vi è una **ostruzione delle vie aeree** cui consegue una **colonizzazione infettiva**.

L'**infiammazione** che ne deriva, determina una distruzione della parete bronchiale e una alterazione del sistema di clearance mucociliare (b).

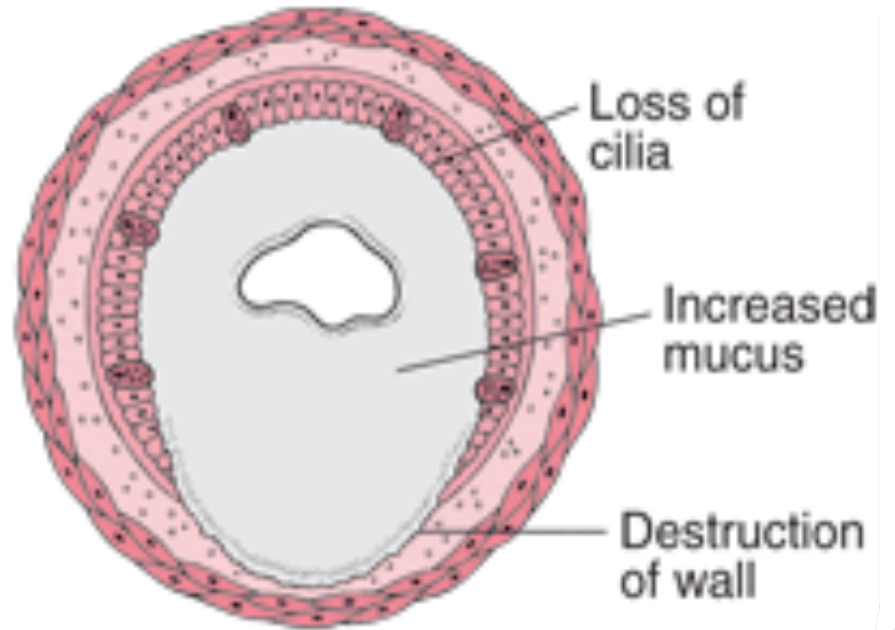
Ne consegue l'**accumulo** ed il **ristagno** delle **secrezioni** bronchiali i quali costituiscono un terreno di coltura fertile per patogeni come *P. aeruginosa*, *H. influenza* e Streptococchi (c).

Tali patogeni determinano una **flogosi cronica** del tessuto bronchiale e quindi un'amplificazione del processo infiammatorio alla base della degenerazione bronchiale.



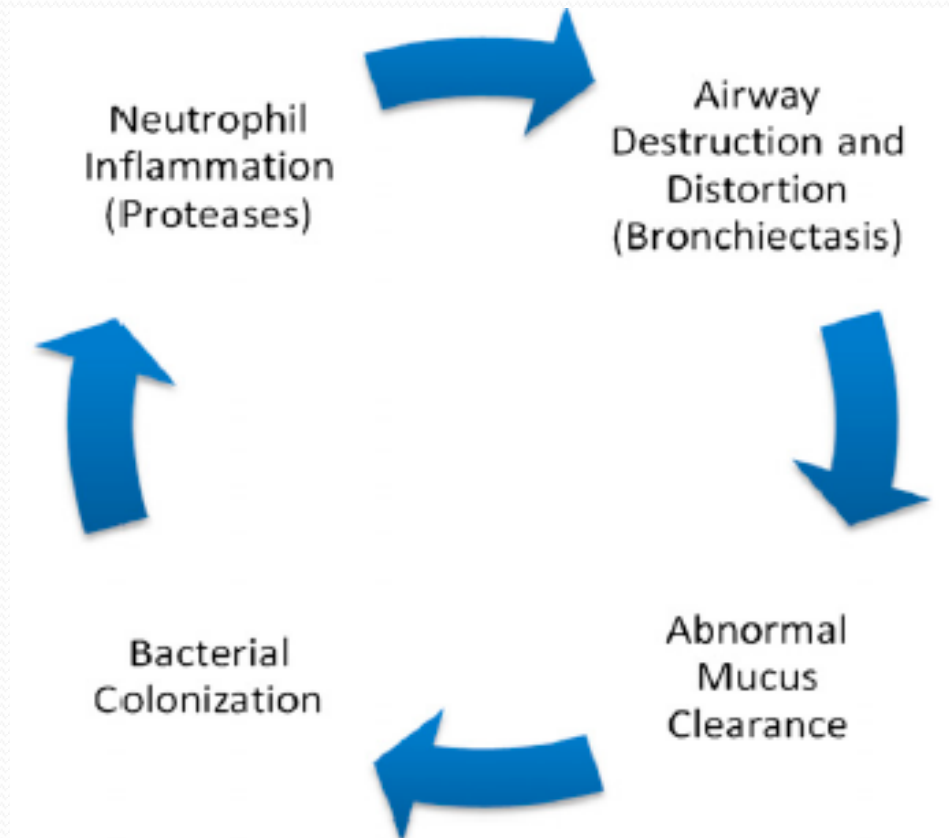


Normal Bronchus

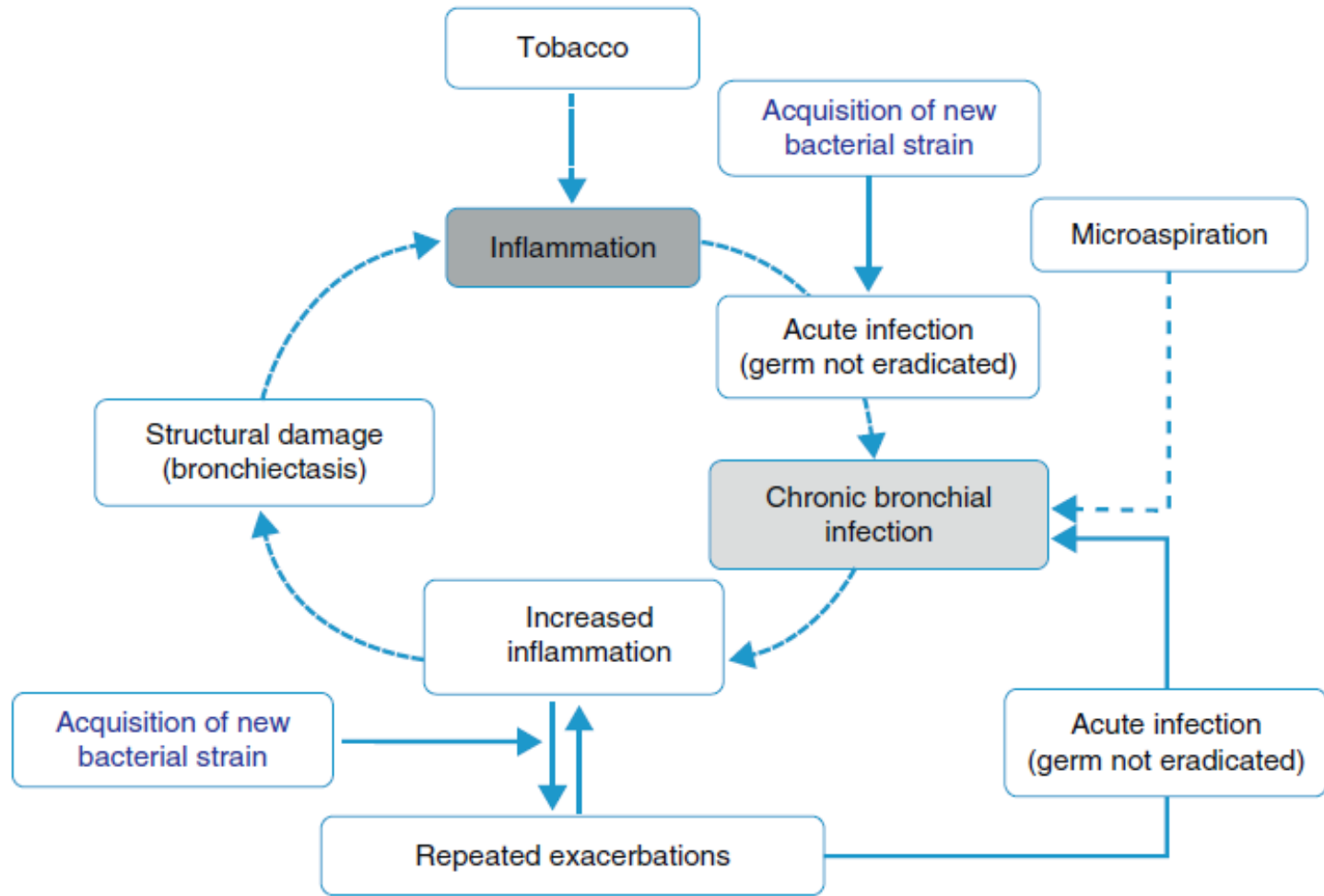


Bronchiectasis

CICLO DI COLE




McShane PJ, Naureckas ET, Tino G, Streck ME.
Non-cystic fibrosis bronchiectasis.
Am J Respir Crit Care Med. 2013 Sep



Inflammation-infection-BQ hypothesis.

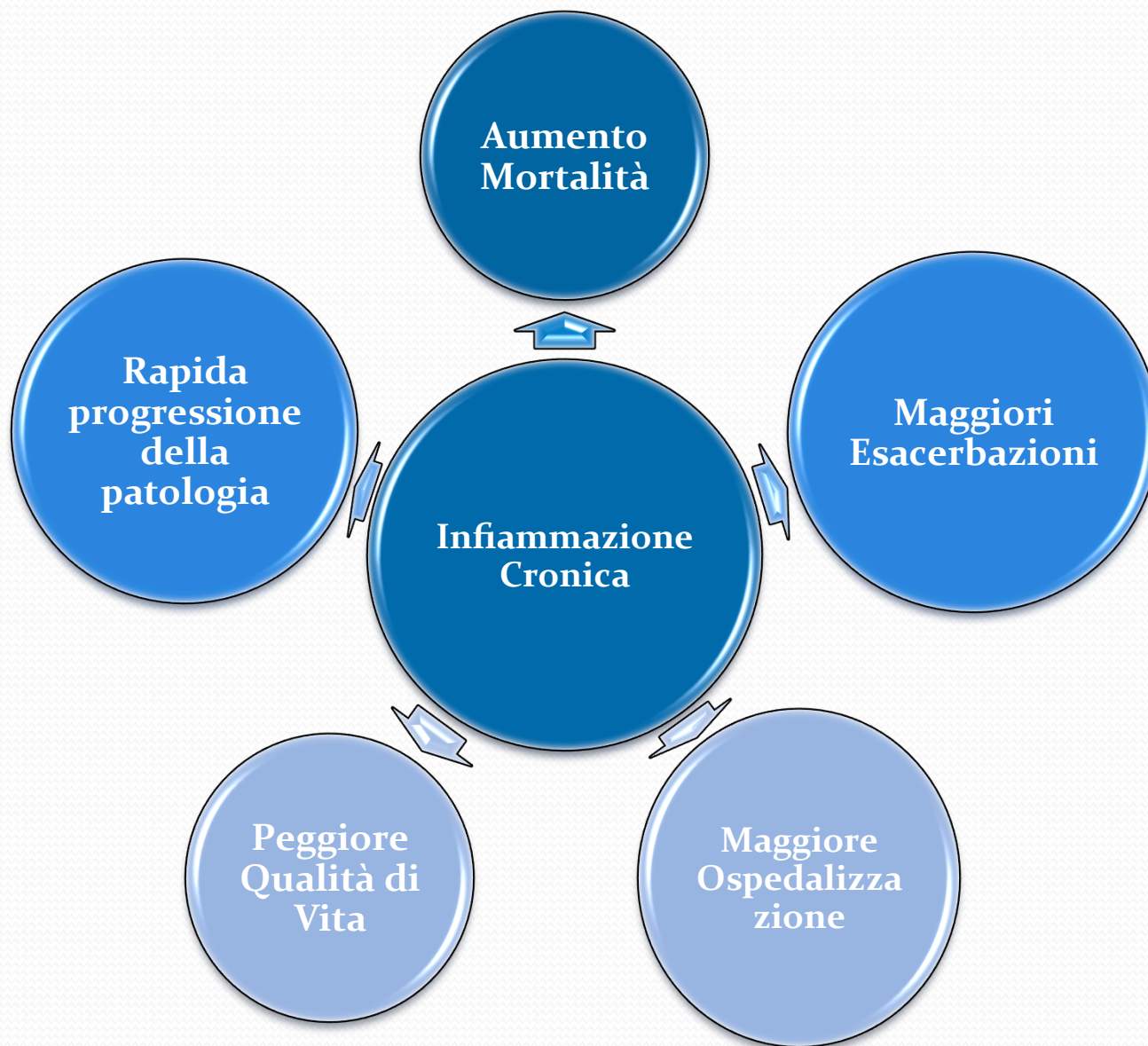


BPCO e BRONCHIECTASIE

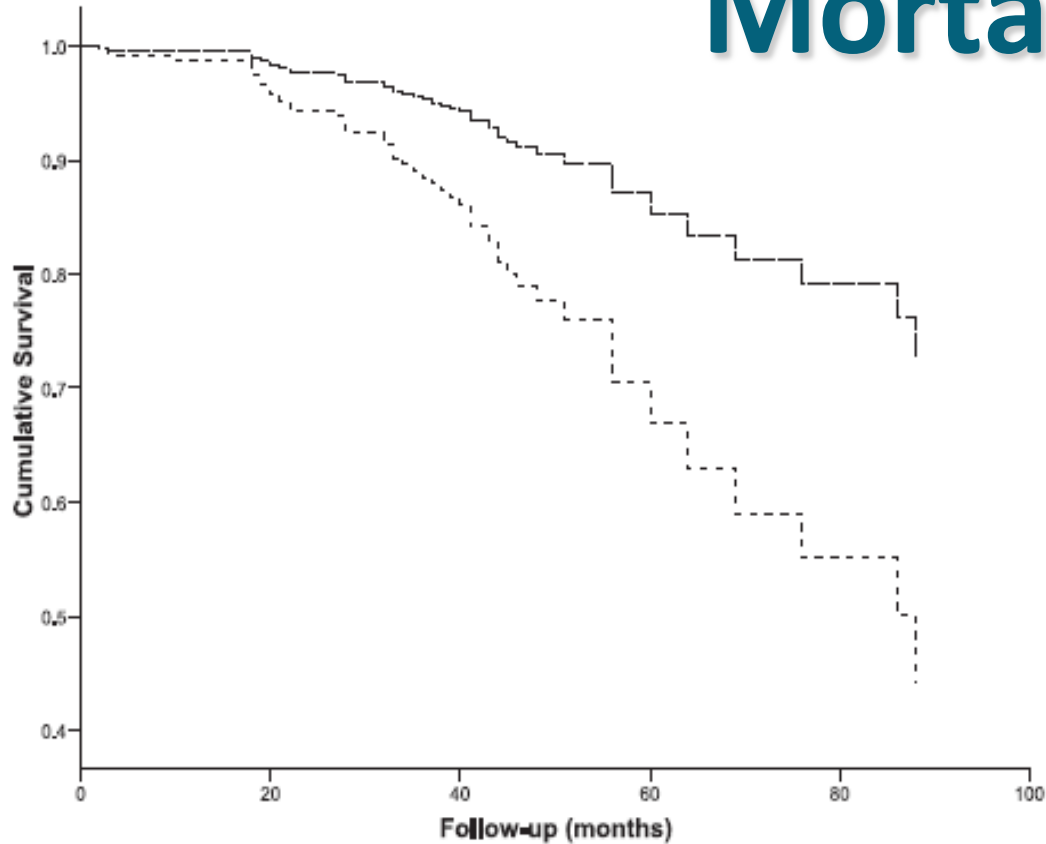


La prevalenza di Bronchiectasie in pazienti con BPCO di grado moderato-severo è alta ed è stata associata ad un incremento del numero delle esacerbazioni della sintomatologia dispnoica e a colonizzazione batterica cronica.

Questi fattori hanno mostrato un valore prognostico negativo correlato ad una maggiore mortalità, una minore qualità di vita ed un peggiore corredo sintomatologico.



Mortalità



Kaplan-Meier survival curves for the groups, with and without bronchiectasis. COPD = chronic obstructive pulmonary disease.

- COPD without bronchiectasis (n=86; 8 deaths)
- - - COPD with bronchiectasis (n=115; 43 deaths)

Miguel-Angel Martinez-Garcia et al
Prognostic Value of Bronchiectasis in Patients with Moderate-to-Severe Chronic Obstructive Pulmonary Disease

Am J Respir Crit Care Med. 2013 Apr

FACED score

	OR (95% CI)	p-value
Age years	1.08 (1.04–1.11)	0.001
Dyspnoea mMRC score	2.42 (1.23–4.8)	0.01
Post-bronchodilator FEV ₁	0.96 (0.94–0.97)	0.0001
Lobes affected	1.41 (1.07–1.86)	0.016
Chronic colonisation by <i>Pseudomonas aeruginosa</i>	1.95 (1.01–3.76)	0.045
Body mass index kg·m ⁻²	0.95 (0.87–1.05)	0.30
Sex	1.64 (0.82–3.25)	0.16
Isolation of fungi	1.22 (0.52–2.86)	0.65
Isolation of atypical mycobacteria	1.9 (0.42–8.72)	0.41
Purulence of sputum	0.8 (0.5–1.15)	0.21
Hospitalisations in previous year	1.18 (0.95–1.45)	0.14
Respiratory insufficiency	1.91 (0.77–4.8)	0.16

Bold indicates statistical significance. mMRC: modified Medical Research Council; FEV₁: forced expiratory volume in 1 s.

Martínez-García et al.

Multidimensional approach to non-cystic fibrosis bronchiectasis: the FACED score.

Eur Respir J. 2014 May

F

- **Forced Expiratory Volume** in 1 s % predicted

A

- **Age**

C

- presence of chronic **Colonisation** by *Pseudomonas aeruginosa*

E

- radiological **Extension**

D

- **Dyspnoea**

Martínez-García

Multidimensional approach to non-cystic fibrosis bronchiectasis: the FACED score.

Eur Respir J. 2014 May

	Points
Chronic colonisation by <i>Pseudomonas aeruginosa</i>	
No	0
Yes	1
Dyspnoea mMRC score	
0-II	0
III-IV	1
FEV1 % predicted	
≥50%	0
<50%	2
Age	
<70 years	0
≥70 years	2
Number of lobes	
1-2	0
>2	1

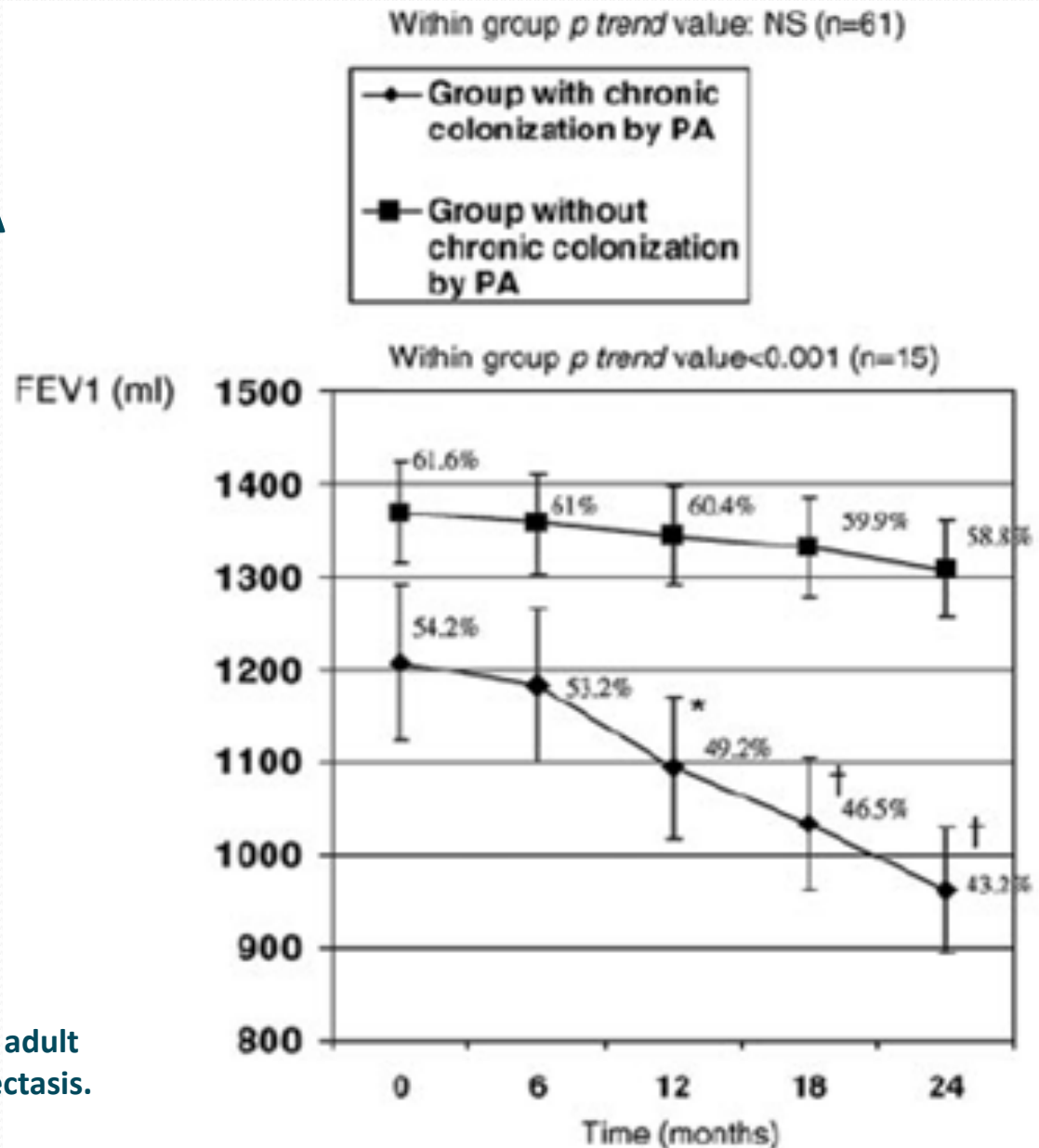
Maximum score 7 points.

E' possibile calcolare uno score secondo i parametri FACED che ci permette di valutare il rischio di mortalità sia respiratoria che generale dei pazienti affetti da BPCO con Bronchiectasie.

Bronchiectasie e Colonizzazione da PA

La colonizzazione cronica di *Pseudomonas aeruginosa*, la presenza di severe esacerbazioni e l'infezione sistemica è associata a progressione di malattia, peggiore indice di funzionalità respiratoria e peggiore qualità di vita.

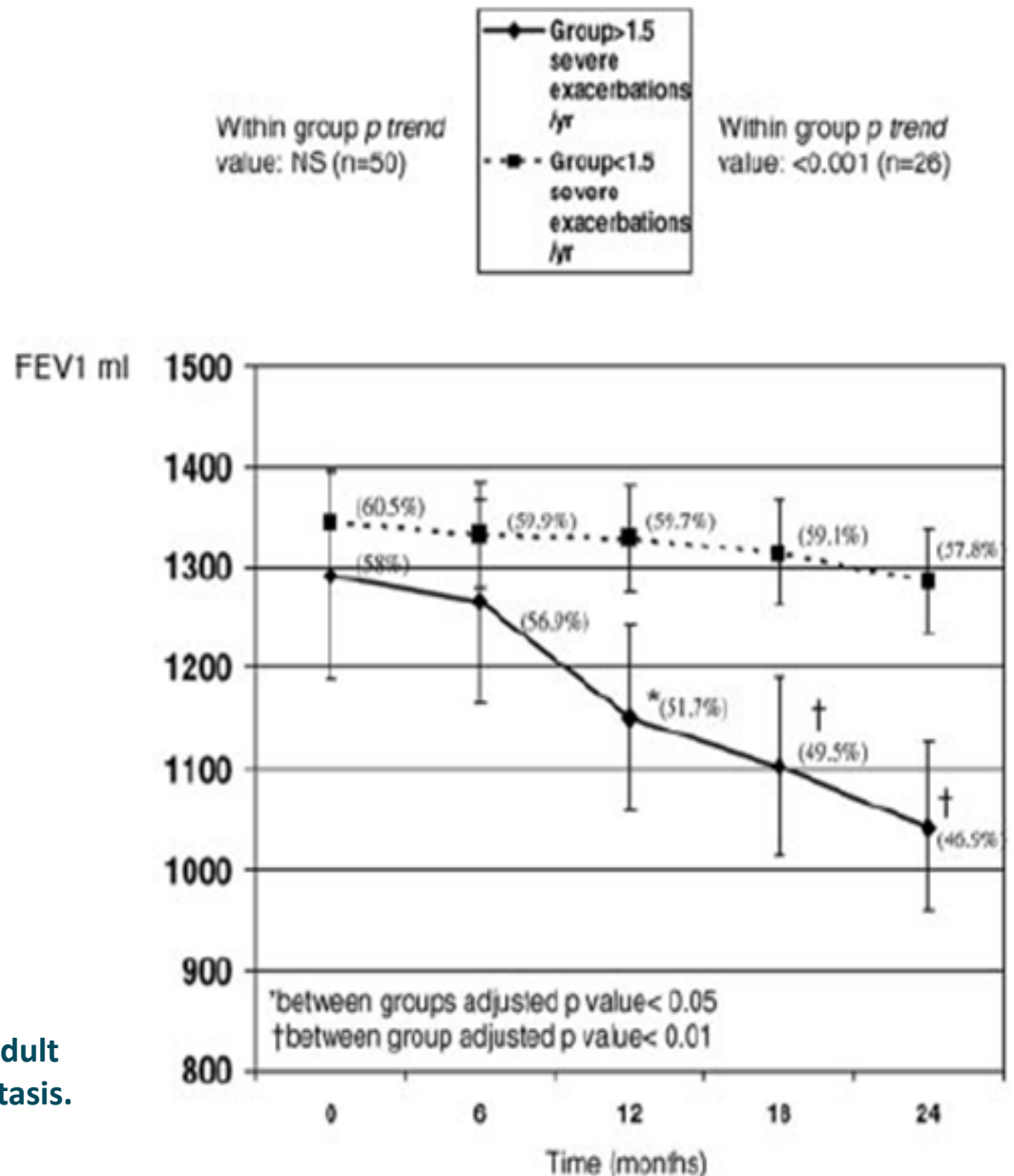
Martínez-García et al
Factors associated with lung function decline in adult patients with stable non-cystic fibrosis bronchiectasis.
Chest. 2007 Nov



Bronchiectasie e Esacerbazioni

La colonizzazione cronica di *Pseudomonas aeruginosa*, la presenza di severe esacerbazioni e l'infezione sistemica è associata a progressione di malattia, peggiore indice di funzionalità respiratoria e peggiore qualità di vita.

Martínez-García et al
Factors associated with lung function decline in adult patients with stable non-cystic fibrosis bronchiectasis.
 Chest. 2007 Nov



75 Pazienti affetti da BPCO

67%

Enfisema
Polmonare
(EM)

27%

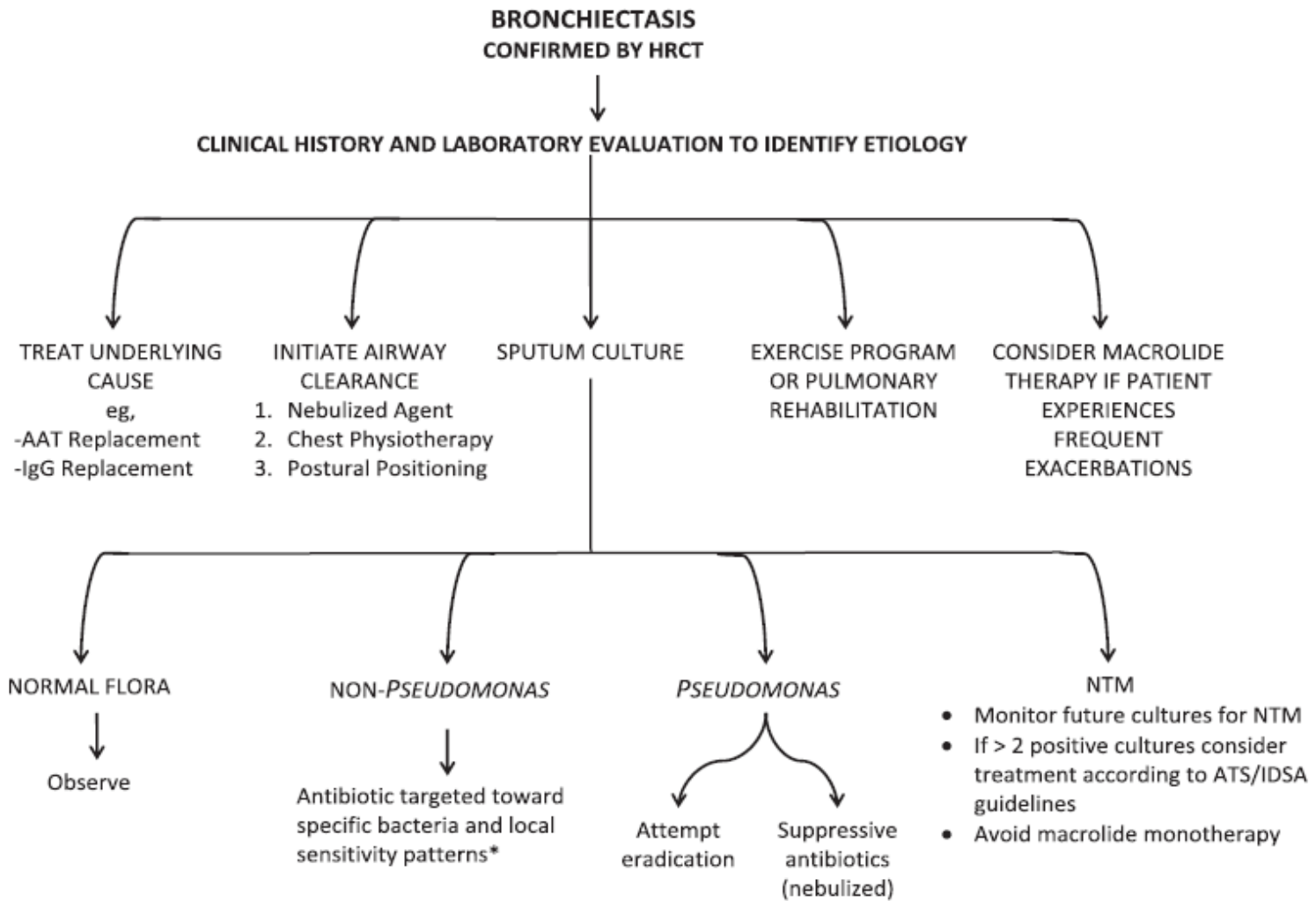
Bronchiectasie
(BE)

27%

*Wall
Thickening*
(BWT)



TRATTAMENTO



Am J Respir Crit Care Med. 2013 Sep 15;188(6):647-56. doi: 10.1164/rccm.201303-0411CI.

Non-cystic fibrosis bronchiectasis.

McShane PJ¹, Naureckas ET, Tino G, Streck ME.

FISIOTERAPIA E RIABILITAZIONE

- **Sicuramente drenaggio posturale migliora la detersione delle vie aeree**
- **Riabilitazione sembra migliorare**
 - **Tolleranza allo sforzo**
 - **Qualità di vita**
 - **6MWT e resistenza**
- **Vanno calibrate sulle condizioni generali e respiratorie del paziente**

CHIRURGIA

- **Rimozione di parte di polmone con ostruzione br. da npl o da corpo estraneo**
- **Asportazione di tessuto polmonare che da luogo a più di 4 episodi infettivi con ricovero all' anno**
- **Asportazione di bronchi ripieni di secrezioni, altrimenti non rimovibili e non rispondente a terapia**
- **Asportazione di zona fonte di emorragie non controllabili
in cui altre terapie (embolizzazione) inefficaci**
- **Asportazione di zona di tessuto in cui si siano sviluppati germi resistenti ad AB e non diversamente rimovibili**

COMPLICANZE PERIOPERATORIE

- **Empiema**
- **Emorragia**
- **Perdite aeree prolungate**
- **Atelettasie postoperatorie da mancata riespansione**
- **Infezioni nel tessuto polmonare residuo**

- **Preferita la VATS, meno complicanze, anche se le aderenze spesso presenti richiedono la conversione in toracotomia**

INDICAZIONI AL TRAPIANTO DI POLMONE

- **Malattia diffusa che non può essere trattata con resezioni segmentarie, in cui il declino funzionale è grave nonostante terapia medica massimale**
 - **FEV1 < 30% del teorico**
 - **Insuff respiratoria in O2TLT**
 - **Ipercapnia**
 - **Ipertensione polmonare grave**
- **Aspettativa di vita < 50% in 2 anni senza trapianto**
- **Si tratta prevalentemente di pazienti con FC**

TRAPIANTO DI POLMONE

- **Complicanze: emorragie edema polmonare, deiscenza dei monconi, infezioni legate alla immunosoppressione ed alla colonizzazione e presenza di patogeni resistenti ad AB**
- **Burkholderia Cepacia controindica il trapianto**
- **Prognosi analoga ad altre patologie, se il trapianto è bilaterale**

GESTIONE DELL' EMOTTISI

- **Emoftoe solitamente legata a lesioni delle arteriole neoformate superficiali della mucosa (broncoscopia)**
- **Se emoftoe importante (> 600 ml / die), non controllata**

da terapia attuata:

- **Indicazione alla broncoscopia**
- **Indicazione alla angiografia bronchiale**
- **Eventuale embolizzazione dell' arteria afferente (85% dei casi trattati con successo)**
- **Chirurgia ultima ratio**

PROGNOSI NELLE BRONCHIECTASIE

- **Non vi sono studi sulla sopravvivenza a lungo termine**
- **Sono stati valutati piuttosto fattori di gravità**
 - **Esacerbazioni, almeno 3 riacutizzazioni nei 12 mesi prec.**
 - **Indice di dispnea,**
 - **Declino funzione respiratoria**
 - **Pseudomonas Aeruginosa nell' escreato,**
 - **Estensione a più di 3 lobi,**
 - **Ipertensione polmonare**
- **Mortalità che correla con: età, FEV1 basso, numero di ospedalizzazioni, Ipertensione polmonare**

PER UNA CORRETTA GESTIONE DEI PAZIENTI

Registro delle bronchiectasie

Fogli informativi ai pazienti

Vaccinazione antiinfluenzale ed antipneumococcica

Programmi di fisioterapia e drenaggio posturale

FINE E GRAZIE PER L'ATTENZIONE

ENDE UND DANKE FUER DIE AUFMERKSAMKHEIT

TERAPIA DELLE BRONCHIECTASIE

Le **condizioni** che possono portare alla formazione di bronchiectasie sono numerose e differenti tra di loro e quindi vanno **individuate e trattate specificamente**

Nel caso in cui non si riconosca o non sia trattabile la patologia che ha portato alla formazione di bronchiectasie **la terapia** deve portare comunque a:
controllo delle infezioni
riduzione dell' infiammazione
aumento della detersione dei bronchi

L' **opzione chirurgica** è riservata solamente a **casi selezionati**

RIACUTIZZAZIONI

- **La comparsa di una riacutizzazione infettiva è correlata più a modifiche della sintomatologia che a specifici test di laboratorio.**
- **Aumenta la produzione di secrezioni, che diventano più vischiose, scure**
- **Il paziente riferisce aumento della dispnea, a volte dolore toracico, emoftoe, astenia**
- **Non sempre compare la febbre, a volte con brividi**

VALUTAZIONE BATTERIOLOGICA

- I germi che più frequentemente colonizzano le bronchiectasie sono:
 - Haemophilus Influentiae
 - Moraxella Catarrhalis
 - Staphilococcus Aureus
 - Pseudomonas Aeruginosa
 - Streptococcus Pneumoniae
- La resistenza dei germi varia in base all' uso precedente di antibiotici e flora microbica locale

TERAPIA DELLE BRONCHIECTASIE

Le **condizioni** che possono portare alla formazione di bronchiectasie sono numerose e differenti tra di loro e quindi vanno **individuate e trattate specificamente**

Nel caso in cui non si riconosca o non sia trattabile la patologia che ha portato alla formazione di bronchiectasie **la terapia** deve portare comunque a:
controllo delle infezioni
riduzione dell' infiammazione
aumento della detersione dei bronchi

L' **opzione chirurgica** è riservata solamente a **casi selezionati**

RIACUTIZZAZIONI

- **La comparsa di una riacutizzazione infettiva è correlata più a modifiche della sintomatologia che a specifici test di laboratorio.**
- **Aumenta la produzione di secrezioni, che diventano più vischiose, scure**
- **Il paziente riferisce aumento della dispnea, a volte dolore toracico, emoftoe, astenia**
- **Non sempre compare la febbre, a volte con brividi**

VALUTAZIONE BATTERIOLOGICA

- **I germi che più frequentemente colonizzano le bronchiectasie sono:**
 - **Haemophilus Influentiae**
 - **Moraxella Catarrhalis**
 - **Staphilococcus Aureus**
 - **Pseudomonas Aeruginosa**

 - **Streptococcus Pneumoniae**
- **La resistenza dei germi varia in base all' uso precedente di antibiotici e flora microbica locale**