

Для коментарів чи іншого зворотного зв'язку заповніть форму:
[форма зворотного зв'язку щодо цієї версії настанови](#)

Версія цього документу для друку: <http://guidelines.moz.gov.ua/documents/2918?id=ebm00124&format=pdf>

Настанови на засадах доказової медицини.
Створені DUODECIM Medical Publications, Ltd.

Настанова 00124. Бронхоектатична хвороба

Автор: Minna Purokivi
Редактор оригінального тексту: Martti Teikari
Дата останнього оновлення: 2017-03-21

Основні положення

- Слід пам'ятати про бронхоектатичну хворобу як можливу причину тривалих або рецидивуючих інфекцій дихальних шляхів, особливо у дорослих з тривалим кашлем, рецидивуючим синуситом, середнім отитом.
- У пацієнтів з бронхоектатичною хворобою завжди треба дізнаватися, чи були в минулому важкі інфекції дихальних шляхів.

Етіологія

- Наступні патологічні стани асоціюються з бронхоектатичною хворобою:
 - дисфункції циліарного апарату, такі як муковісцидоз (кістозний фіброз) [настанова 00958] **Муковісцидоз (МВ)**, первинна циліарна дискінезія
 - імунодефіцит
 - Звичайний варіабельний імунодефіцит (ЗВІД)

Коментар експерта. В Україні наявні медико-технологічні документи за темою ЗВІД
<http://mtd.dec.gov.ua/index.php/uk/haluzevi-standarty-ta-klinichni-nastanovy/item/40-zahalnyi-variabelnyi-pervynnyi-imunodefitysyt>

- Інші важкі імунодефіцити
- Інші генетичні імунодефіцити
 - [настанова 00586] Рекурентні інфекційні за...
- Вторинні імунодефіцити (гемобластози після алогенної трансплантації кісткового мозку, індуковані медикаментами)
 - після інфекційних захворювань: бактеріальні інфекції, мікобактеріальні інфекції (туберкульоз, атипова мікобактерія), кашлюк, вірусні захворювання (кір, аденовірус, грип)
 - механічна обструкція (стороннє тіло, стеноз, пухлина, лімфатичний вузол)
 - токсичне ураження (гастроезофагеальний рефлюкс, аспірація, інгаляційні токсини)
 - обструктивні захворювання легень (астма, ХОЗЛ) та дефіцит альфа₁-антитрипсину
 - системні захворювання (ревматоїдний артрит, захворювання сполучної тканини, запальні захворювання кишківника).
- Причина у 25%-50% пацієнтів залишається невстановленою, навіть після детального обстеження.

Симптоми та ознаки

- Симптоми
 - Значне виділення мокроти (особливо якщо пацієнт не є/був курцем), кашель, задишка, кровохаркання
 - Рецидивуючі бронхіт та пневмонія
 - Рецидивуюча лихоманка із симптомами з боку дихальних шляхів
- Ознаки
 - Грубі хрипи (аудіозразок [аудіо 00001] Bronchiectasia) або відсутність змін при аускультатії
 - Іноді експіраторні хрипи

Діагностика

- Рентгенографія легень, зазвичай в межах норми Може спостерігатися посилення легеневого рисунку та зміни у вигляді бджолиних сот.
- Комп'ютерна томографія з високою роздільною здатністю (КТВРЗ)
 - Підтверджує діагноз.
 - Діаметр бронха більший за діаметр супровідної артерії, потовщення стінки бронхів, відсутнє нормальне поступове їх звуження ближче до периферії легень.
- Аналіз мокроти потрібно проводити при кожному повторному візиті та загостренні для виявлення можливих колоній мікроорганізмів (бактеріальних, грибкових, туберкульозних).
- Необхідно направити пацієнта на консультацію до лікаря, який спеціалізується на імунодефіцитах, якщо людина молодша за 30-40 років або кілька його/її родичів хворіє на атиповий мікобактеріоз. Див. [\[настанова 00128 | Атипові мікобактеріальні...\]](#).

Обстеження на рівні первинної медичної допомоги

- ШОЕ, С-реактивний білок, загальний аналіз крові
- Візуалізаційні дослідження гайморових пазух
- Спірометрія (часто виявляється легка незворотня обструкція)

Дослідження етіологічних факторів у спеціалізованій медичній допомозі

- КТВРЗ
- Бронхоскопія за необхідності
- Аналіз поту та виявлення мутацій гена CFTR, щонайменше у пацієнтів до 40 років
- Імуноглобуліни
- Загальний аналіз крові та імунофенотипування В-лімфоцитів, щонайменше у пацієнтів(-ок) з лімфопенією,.
- Відповідь на вакцини
- Ревматоїдний фактор, антинуклеарні антитіла, рівень антитіл до ENA

- Альфа₁-антитрипсин, якщо дані рентгенографії ОГК свідчать про емфізему
- IgG та IgE до *Aspergillus*
- Дослідження циліарної функції

Лікування [доказ 01276 | C] [доказ 05621 | C] [доказ 05654 | D] [доказ 03512 | C] [доказ 04422 | C] [доказ 01990 | C] [доказ 01278 | D] [доказ 06309 | C]

[доказ 02963 | D]

Консервативне

- Фізіотерапія
 - Всім пацієнтам з бронхоектазами варто отримати інструкції від фізіотерапевта щодо використання постурального дренажу та дихальних технік. Можуть бути корисними: постуральний дренаж в домашніх умовах, дихання в поліетиленову пляшку [настанова 00123 | Хронічне обструктивне за...] або інші засоби для дренажу, які базуються на зворотньому тиску, посилення інспіраторних м'язів за допомогою відповідних приладів та вправи на виснаження.
 - Активно займатися фітнесом
- Протимікробне лікування у випадку загострення та якщо у пацієнта наявна профузна гнійна мокрота
 - Найчастішими бактеріальними збудниками є *Streptococcus pneumoniae*, *Haemophilus influenzae*, *Moraxella catarrhalis*, *Pseudomonas aeruginosa* та *Staphylococcus aureus*.
 - Якщо немає можливості визначити збудника, протимікробною терапією першої лінії є амоксицилін або комбінація амоксициліну з клавулановою кислотою, для пацієнтів з алергією на пеніцилін рекомендований доксициклін. Рекомендований 14 денний курс.
 - Фторхінолони варто розглядати як препарати резерву для лікування інфекцій? викликаних *Pseudomonas*.
 - Слід проводити забір та аналіз мокроти при кожному повторному візиті та, за можливості, при загостренні до початку протимікробного лікування.
 - Можна розглядати тривале протимікробне лікування за наявності мінімум трьох загострень протягом року. Медикаментозний засіб обирається відповідно до чутливості,

проте не варто використовувати ципрофлоксацин. Існують дані про користь азитроміцину, але його ефективність базується в першу чергу на протизапальній дії.

- Інгаляційні протимікробні засоби (тобраміцин, колістин) можна використовувати у випадку хронічної колонізації *Pseudomonas*, незважаючи на відсутність доказової бази щодо їх користі при лікуванні інших захворювань, окрім муковісцидозу (кістозного фіброзу).
- Можуть бути корисними інгаляції з гіпертонічним розчином натрію хлориду. Він знижує в'язкість мокроти, полегшує кашель, покращує функцію легень та якість життя.
- Не існує достатньої доказової бази щодо використання муколітиків для лікування бронхоектатичної хвороби.
- Бета₂-симпатоміметики та тіотропій використовуються для зняття бронхіальної обструкції у пацієнтів з бронхоектатичною хворобою. Однак, не існує доказової бази, яка підтримує дану терапевтичну практику.
- Вакцинація проти грипу та пневмококу

Хірургічне лікування

- Показання
 - Збереження симптомів незважаючи на консервативне лікування
 - Ураження в обмеженій ділянці
- На сьогоднішній день хірургічне лікування використовується рідко.

Маршрут пацієнта

- Діагностика в умовах спеціалізованої медичної допомоги
- Після здійснення діагностичних заходів можна спостерігати пацієнта на первинній медичній допомозі, якщо перебіг захворювання стабільний та немає рецидивуючих загострень.
 - Клінічне спостереження та аналіз крові з метою виявлення запального процесу проводяться в індивідуальному порядку; забір та аналіз мокроти, за можливості, спірографія та рентгенографія ОГК
- Після встановлення діагнозу, пацієнти, у яких наявні будь-які наступні ознаки, підлягають лікуванню в умовах спеціалізованої медичної допомоги:

- рецидивуючий ріст в мокроті *Pseudomonas*, метицилін-резистентних штамів *Staphylococcus aureus*, атипових мікобактерій
- рецидивуючі загострення (більше 3-х за рік)
- прогресування захворювання та погіршення функції легень
- бронхоектатична хвороба, яка пов'язана з наступним: алергічний бронхопульмональний аспергільоз, аспергільома, ревматоїдний артрит, імунодефіцит, запальне захворювання кишківника, дисфункція циліарного апарату.

Прогноз

- В країнах з належною системою охорони здоров'я, дане захворювання практично не впливає на тривалість життя пацієнтів.

Пов'язані ресурси

- Кокранівські систематичні огляди [\[пов'язані|00282|Bronchiectasis – Related...\]](#)
- Література [\[пов'язані|00282|Bronchiectasis – Related...\]](#)

Джерела інформації

R1. Wong C, Jayaram L, Karalus N et al. Azithromycin for prevention of exacerbations in non-cystic fibrosis bronchiectasis (EMBRACE): a randomised, double-blind, placebo-controlled trial. *Lancet* 2012;380(9842):660-7. [\[PubMedID|22901887\]](#)

R2. Pasteur MC, Bilton D, Hill AT et al. British Thoracic Society guideline for non-CF bronchiectasis. *Thorax* 2010;65 Suppl 1():i1-58. [\[PubMedID|20627931\]](#)

Настанови

- [Настанова 00958](#). Муковісцидоз (МВ).
- [Настанова 00586](#). Рекурентні інфекційні захворювання й імунодефіцити в дітей.
- [Настанова 00128](#). Атипові мікобактеріальні інфекції.
- [Настанова 00123](#). Хронічне обструктивне захворювання легень (ХОЗЛ).

Аудіо

- [Аудіо 00001](#). Bronchiectasia.

Доказові огляди Duodecim

- [Доказовий огляд 01276](#). Inhaled hyperosmolar agents for bronchiectasis.
Дата оновлення: 2015-05-12
Рівень доказовості: C
Резюме: Inhalation of dry powder mannitol may increase the time to first exacerbation and reduce the number of days on antibiotics for exacerbations in patients with bronchiectasis as compared with placebo. Nebulised hypertonic saline may not provide any benefit over isotonic saline at least in patients with a milder disease.
- [Доказовий огляд 05621](#). Pneumococcal vaccines for bronchiectasis.
Дата оновлення: 2010-02-02
Рівень доказовості: C
Резюме: Use of polysaccharide 23-valent pneumococcal vaccine may reduce acute infective exacerbations in adults with bronchiectasis.
- [Доказовий огляд 05654](#). Influenza vaccine for children and adults with bronchiectasis.
Дата оновлення: 2010-10-14
Рівень доказовості: D
Резюме: There is neither evidence for, nor against, routine annual influenza vaccination for children and adults with bronchiectasis.
- [Доказовий огляд 03512](#). Inspiratory muscle training for bronchiectasis.
Дата оновлення: 2011-12-07
Рівень доказовості: C
Резюме: Inspiratory muscle training may improve exercise capacity and quality of life of patients with bronchiectasis.
- [Доказовий огляд 04422](#). Antibiotics for purulent bronchiectasis.
Дата оновлення: 2011-08-31
Рівень доказовості: C
Резюме: Antibiotics may provide small benefits in the treatment of bronchiectasis.
- [Доказовий огляд 01990](#). Mucolytics for non-cystic fibrosis bronchiectasis.
Дата оновлення: 2014-06-11
Рівень доказовості: C
Резюме: In patients with non-cystic fibrosis bronchiectasis, high doses of bromhexine coupled with antibiotics may help sputum production and clearance during an acute infective exacerbation. Recombinant human DNase may not be effective and possibly harmful, and there is not enough evidence from controlled trials to evaluate the routine use of other mucolytics for bronchiectasis.
- [Доказовий огляд 01278](#). Inhaled steroids for bronchiectasis.
Дата оновлення: 2011-05-02
Рівень доказовості: D
Резюме: There is insufficient evidence on the effects of regular use of inhaled corticosteroids on lung function and symptoms in adults with stable state bronchiectasis.
- [Доказовий огляд 06309](#). Nurse specialist care for bronchiectasis.
Дата оновлення: 2009-02-19
Рівень доказовості: C
Резюме: There may not be any significant differences in clinical outcomes between nurse-led and doctor-led care in the management of bronchiectasis within a specialist clinic setting, but there may be increased cost implications in nurse-led care.

- [Доказовий огляд 02963](#). Surgery for bronchiectasias.
Дата оновлення: 2011-09-08
Рівень доказовості: D
Резюме: There is no evidence on the effects of surgery for bronchiectasias.

Авторські права на оригінальні тексти належать Duodecim Medical Publications, Ltd.
Авторські права на додані коментарі експертів належать МОЗ України.
Published by arrangement with Duodecim Medical Publications Ltd., an imprint of Duodecim Medical Publications Ltd., Kaivokatu 10A, 00100 Helsinki, Finland.

Ідентифікатор: [ebm00124](#) Ключ сортування: 006.024 Тип: EBM Guidelines

Дата оновлення англomовного оригіналу: 2017-03-21

Автор(и): [Minna Purokivi](#) Автор(и) попередніх версій статті: [Olli Säynäjäkangas](#) Редактор(и): [Martti Teikari](#) [Eija-Riitta Salomaa](#)
Лінгвіст(и)-консультант(и) англomовної версії: [Kristian LampeHilkka Salmén](#) Видавець: Duodecim Medical Publications Ltd
Власник авторських прав: Duodecim Medical Publications Ltd

Навігаційні категорії
[EBM Guidelines](#) [Pulmonary diseases](#)

Ключові слова індексу
mesh: Bronchiectasis speciality: Pulmonary diseases mesh: Radiography, Thoracic mesh: Surgical Procedures, Operative
mesh: conservative treatment icpc-2: R99