

ÇOCUKLARDA BRONŞEKTAZİ ve KRONİK SÜPÜRATİF AKCİĞER HASTALIĞI

Doç. Dr. Müjdem Nur Azılı ORCID: 0000-0002-5137-7209

Anahtar Noktalar

- Bronşektazi, bronş duvarında elastik ve kas yapılarının zedelenmesi sonucu gelişen geri dönüşsüz anormal genişleme olarak tanımlanabilir.
- Gelişmiş olan ülkelerde en sık bronşektazi nedeni kistik fibrozis iken gelişmekte olan ülkelerde daha sıklıkla enfeksiyonlar ön plana çıkmaktadır.
- Enfeksiyonlara bağlı geliştiğinde daha sıklıkla alt lobları tutarken doğuştan ya da kistik fibrozise ikincil durumlarda üst lobları da tutabilir.
- Tanı, öyküde kronik süpüratif akciğer hastalığına bağlı ıslak öksürük ve tekrarlayan enfeksiyonların varlığının yanı sıra torakal yüksek çözünürlüklü bilgisayarlı tomografi ile bronş iç çapının komşu arter kesitlerine göre artmış oranının gösterilmesi ile konabilir.
- Çocukluk çağı bronşektazisinde ilk yaklaşım medikal ve destek tedavidir.
- Kistik fibrozis dışı kısmi bronşektazide, medikal tedavinin başarısız olduğu olgularda cerrahi başarıyla uygulanabilir.

Anahtar kelimeler: Çocuk, bronşektazi, Akciğer Hastalığı

Giriş

Bronşektazi, altta yatan bir duruma bağlı hava yollarında geri dönüşsüz genişleme ve şekil bozukluğu ile giden kronik bir akciğer hastalığıdır. Çeşitli patofizyolojik süreçler, bronş duvarında destrüksiyona neden olarak solunum yolunu hasarlar. Zedelenmiş solunum yolunda biriken iltihap ve mukus ise kronik sürecin önemli morbidite nedenleridir. Bronşektazinin en sık sebebi; gelişmiş

ülkelerde kistik fibrozisdir (KF) ancak gelişmekte olan ülkelerde enfeksiyonların tahrip edici etkisi daha ön plana çıkmaktadır⁽¹⁻³⁾.

Bronşektazi; kısmi ise tekrarlayan öksürük ve enfeksiyöz alevlenmelere neden olurken, yaygın yerleşimli olduğu durumlarda ciddi solunum yolu tıkanıklığı ve solunum yetmezliği ile bulgu verebilir. Bronşektazi için tanı kriterleri, torakal yüksek çözünürlüklü bilgisayarlı tomografinin (t-YÇBT) radyografik özelliklerine dayanmaktadır. Radyolojik tanı olarak "bronşektazi", solunum yollarında düzensizliğe ikincil genişlemenin saptandığı interstisyel akciğer hastalığı varlığında da ortaya çıkabilir. Mevcut radyolojik bulgular; öyküde tekrarlayan veya kronik ıslak öksürük varlığının sorgulanması ile beraber değerlendirilmelidir. Çünkü erişkinlerden elde edilen radyografik kriterlerin çocuklara uygulanması sonucunda ortaya çıkan aksaklıklar son yıllarda bronşektazide tanı duyarlılığının giderek artan oranda sorgulanmasına neden olmuştur^(4,5). Son yıllarda radyasyon etkisi de göz önünde bulundurulduğunda Magnetik Rezonans görüntüleme (MR) bronşektazi tanısı ve takibinde daha sık olarak kullanılmaya başlanmıştır⁽⁶⁾.

Kronik süpüratif akciğer hastalığı (KSAH), t-YÇBT'de bronşektazi bulguları olsun olmasın kronik hava yollarının iltihabi semptomlarının varlığı ile tanımlanan klinik bir sendromdur. Bronşektaziye ait semptomlar arasında antibiyotiğe yanıt veren uzamış ıslak öksürük, hemoptizi, efor dispnesi, artmış hava yolu yanıtı, gelişme geriliği ve tekrarlayan göğüs enfeksiyonları bulunmaktadır. Halen

bronşektazide cerrahi müdahalenin başarılı olduğunu, akciğer rezeksiyonu sonrası semptomları azalttığını veya semptomları ortadan kaldırdığını göstermiştir. Kalıcı enfeksiyon ve inflamasyon nedeni olan hasarlı akciğerin çıkarılması, sadece akciğerin bitişik sağlıklı parankiması için değil, aynı zamanda hastalığın ilerlemesini önleyecek olan hastanın sistemik durumuna da yarar sağlayacağı fikri genelde kabul görmektedir⁽⁵³⁾.

Ülkemizden bir çalışmada ise bronşektazi nedeniyle cerrahi yapılan çocuk olgularda en sık nedenin enfeksiyonlar olduğunu ortaya koymuştur⁽⁵⁴⁾. Sahin ve ark.'nın serisinde bronşektazinin tam ve erken rezeksiyonu ile %92 oranında başarılı sonuca ulaştıklarını, semptom süresi ve zamanında müdahale ile cerrahi tedavinin prognozu iyi yönde etkileyeceğini bildirmişlerdir⁽⁵⁵⁾.

İmmün sistemin baskılandığı bozuklukların varlığı, *Pseudomonas aeruginosa* enfeksiyonu ve rezidüel bronşektazinin yaygınlığı cerrahi sonucu etkileyen en önemli risk faktörlerindedir. Ayrıca beş yıldan uzun semptom süresine sahip hastaların erken iyileşme sürecinde ve postoperatif uzun dönem takipte olumsuz bir bulguya rastlanılmamıştır, bu da geç evrede hastalığı olan olguların da başarı ile cerrahi tedavi yönünden değerlendirilmesini gerektirmektedir. Ancak yine de beş yıldan uzun semptom varlığında mortalite biraz daha artmaktadır⁽⁵⁶⁾.

Ameliyat sonrası en sık komplikasyonlardan olan hava kaçağı ve atelektazi yönünden tüm olgular yakın takip edilmelidir. En ciddi morbidite sebebi ise postoperatif pnömonidir. Bu da intraoperatif kontaminasyona bağlı olabilir. Akciğer fonksiyon bozukluğu hatta bir süre mekanik ventilasyona ihtiyaç olabilir⁽⁵³⁾.

Hastalığın lokalizasyonuna göre yaklaşım değişebilir. Segment, lob ve hatta bütün bir akciğerde olsun tek taraflı lezyonlar rezeksiyon için bilateral olanlara oranla daha uygundur. Bazen bilateral lezyonlar da akciğerin geri kalan kısımları korunarak rezeke edilebilir. Girişim öncelikle lezyonlu yoğun olan tarafa yapılır. Bazen bu girişimden sonra karşı taraftaki

lezyonlar gerileyebilir ve ikinci bir yaklaşıma gerek kalmayabilir^(57,58).

Son zamanlarda, video yardımcı torakoskopik rezeksiyon tercih edilen bir cerrahi yaklaşım haline gelmiştir. Ancak, operasyon ihtiyacı olan bronşektazili hastaların tümü VATS lobektomi için uygun değildir. Yoğun skar ve adezyon varlığında; özellikle aspergilloz ve tüberkülozdan sonra açık cerrahi tercih edilmelidir⁽⁵⁹⁾.

Özet

Bronşektazi distal hava yollarında anormal geri dönüşsüz harabiyet ve dilatasyonlar ile giden nadir bir hastalıktır. Gelişmiş ülkelerde en sık neden kistik fibrozis iken, gelişmekte olan ülkelerde en sık etken enfeksiyonlardır. Bronşektazide ilk yaklaşım medikal tedavi şeklindedir. Görüntüleme de bilgisayarlı tomografi sıklıkla kullanılırken zamanla yerini MR'a bırakabileceği düşünülmektedir. Medikal tedaviye dirençli ve kısmi olgularda cerrahi tedavi uygun olabilir. Her zaman bronşektazi zemininde olası enfeksiyon, kistik fibrozis ve immün yetmezliklerin varlığı araştırılmalıdır. Cerrahi tedavi uygulanması gerekirse düşük morbidite ve mortalite oranlarıyla güven içinde uygulanabilir.

Kaynakça

1. Goyal V, Grimwood K, Masters IB, et al. State of the art: pediatric bronchiectasis. *Pediatr Pulmonol* 2016; 51: 450-69.
2. McCallum GB, Binks MJ. The epidemiology of chronic suppurative lung disease and bronchiectasis in children and adolescents. *Front Pediatr* 2017; 5-27.
3. Chalmers JD, Chotirmall SH. Bronchiectasis: new therapies and new perspectives. *Lancet Respir Med* 2018; 30053-5.
4. Chang A.B., Redding G.J., Everard M.L.: State of the art—chronic wet cough: Protracted bronchitis, chronic suppurative lung disease and bronchiectasis. *Pediatr Pulmonol.* 2008; 43: 519-531.
5. Kapur N., Masel J.P., Watson D., et al.: Bronchoarterial ratio on high resolution CT scan of the chest in children without pulmonary pathology: Need to

- redefine bronchial dilatation. *Chest* 2010; 139: 1445-1450.
6. Tepper LA, Ciet P, Caudri D, Quittner AL, et al. Validating chest MRI to detect and monitor cystic fibrosis lung disease in a pediatric cohort. *Pediatr Pulmonol.* 2016; 51: 34-41.
 7. Kapur N, Masters I.B., Chang A.B. Longitudinal growth and lung function in pediatric non-CF bronchiectasis—what influences lung function stability? *Chest.* 2010; 138: 158-164.
 8. Bastardo C.M., Sonnappa S., Stanojevic S., et al.: Non-cystic fibrosis bronchiectasis in childhood: Longitudinal growth and lung function. *Thorax.* 2009; 64: 246-251.
 9. Haidopoulou K., Calder A., Jones A., et al.: Bronchiectasis secondary to primary immunodeficiency in children: longitudinal changes in structure and function. *Pediatr Pulmonol.* 2009; 44: 669-675.
 10. Anne B. Chang, Gregory J. Redding. *Bronchiectasis and Chronic Suppurative Lung Disease.* In: Robert W. Wilmott, Thomas F. Boat, Andrew Bush, Victor Chernick, et. al editors. *Kendig and Chernick's Disorders of the Respiratory Tract in Children* Eighth edition, Philadelphia, USA: Elsevier; 2012. 473-488.
 11. Gupta S., Siddiqui S., Haldar P., et al.: Qualitative analysis of high resolution computed tomography scans in severe asthma. *Chest.* 2009; 136: 1521-1528.
 12. Donnelly D.E., Critchlow A., Everard M.L.: Outcomes in children treated for persistent bacterial bronchitis. *Thorax.* 2007; 62: 80-84.
 13. O'Brien C., Guest P.J., Hill S.L., et al.: Physiological and radiological characterisation of patients diagnosed with chronic obstructive pulmonary disease in primary care. *Thorax.* 2000; 55: 635-642.
 14. King P.T., Holdsworth S.R., Farmer M., et al.: Phenotypes of adult bronchiectasis: Onset of productive cough in childhood and adulthood. *COPD.* 2009; 6: 130-136.
 15. Roles F.C., Todd G.S.: *Bronchiectasis. Diagnosis and prognosis in relation to treatment.* *BMJ.* 1933; 639-643.
 16. Pasteur M.C., Helliwell S.M., Houghton S.J., et al.: An investigation into causative factors in patients with bronchiectasis. *Am J Respir Crit Care Med.* 2000; 162: 1277-1284.
 17. King P.T., Holdsworth S.R., Freezer N.J., et al.: Characterisation of the onset and presenting clinical features of adult bronchiectasis. *Respir Med.* 2006; 100: 2183-2189.
 18. Eric J. Boren & Suzanne S. Teuber & M. Eric Gershwin. *A Review of Non-Cystic Fibrosis Pediatric Bronchiectasis.* *Clinic Rev Allerg Immunol.* 2008; 34: 260-273.
 19. Chang AB¹, Bush A², Grimwood *Bronchiectasis in children: diagnosis and treatment.* *Lancet.* 2018; 8: 866-879.
 20. Tzetzis M., Efthymiadou A., Strofalis S., et al.: CFTR gene mutations—including three novel nucleotide substitutions—and haplotype background in patients with asthma, disseminated bronchiectasis and chronic obstructive pulmonary disease. *Hum Genet.* 2001; 108: 216-221.
 21. Cuvelier A., Muir J.F., Hellot M.F., et al.: Distribution of alpha(1)-antitrypsin alleles in patients with bronchiectasis. *Chest.* 2000; 117: 415-419.
 22. ATS/ERS: *Executive summary: standards for diagnosis and management of individuals with alpha-1 antitrypsin deficiency.* *Am J Respir Crit Care Med.* 2003; 168: 820-822.
 23. Dogru D., Ozbas G.F., Yalcin E., et al.: The role of TAP1 and TAP2 gene polymorphism in idiopathic bronchiectasis in children. *Pediatr Pulmonol.* 2007; 42: 237-241.
 24. Roles F.C., Todd G.S.: *Bronchiectasis. Diagnosis and prognosis in relation to treatment.* *BMJ.* i: 639-643 1933.
 25. Reid L.M.: *Reduction in bronchial subdivision in bronchiectasis.* *Thorax.* 1950 5: 233-247.
 26. Webb W.R., Muller N.L., Naidich D.P. *Airway Diseases. High-Resolution CT of the Lung.* 3: 467-546 2001; Williams & Wilkins. Philadelphia: Lippincott.
 27. Spencer H.: *Diseases of the bronchial tree.* Spencer H. *Pathology of the Lung.* 3rd ed. 1977 Pergamon Press Oxford 116-149.
 28. Chang A.B., Ditchfield M., Robinson P.J., et al.: Major hemoptysis in a child with cystic fibrosis from multiple aberrant bronchial arteries treated

- with tranexamic acid. *Pediatr Pulmonol.* 1996; 22: 416-420.
29. Bennett W.D., Foster W.M., Chapman W.F.: Cough-enhanced mucus clearance in the normal lung. *J Appl Physiol.* 1990; 69: 1670-1675.
 30. Stockley R.A., Bayley D., Hill S.L., et al.: Assessment of airway neutrophils by sputum colour: correlation with airways inflammation. *Thorax.* 2001; 56: 366-372.
 31. Murray M.P., Pentland J.L., Turnbull K., et al.: Sputum colour: a useful clinical tool in non-cystic fibrosis bronchiectasis. *Eur Respir J.* 2009; 34: 361-364.
 32. Chang A.B., Masel J.P., Boyce N.C., et al.: Non-CF bronchiectasis-clinical and HRCT evaluation. *Pediatr Pulmonol.* 2003; 35: 477-483.
 33. Valery P.C., Torzillo P.J., Mulholland E.K., et al.: A hospital-based case-control study of bronchiectasis in Indigenous children in Central Australia. *Pediatr Infect Dis J.* 2004; 23: 902-908.
 34. Chang A.B., Masel J.P., Boyce N.C., et al.: Respiratory morbidity in central Australian Aboriginal children with alveolar lobar abnormalities. *Med J Aust.* 2003; 178: 490-494.
 35. Westcott J.L.: Bronchiectasis. *Radiol Clin North Am.* 1991; 29: 1031-1042.
 36. Stafler P, Carr SB. Non-cystic fibrosis bronchiectasis: its diagnosis and management. *Arch Dis Child Educ Pract Ed.* 2010; 95: 73-82.
 37. Chang A.B., Boyce N.C., Masters I.B., et al.: Bronchoscopic findings in children with non-cystic fibrosis chronic suppurative lung disease. *Thorax.* 2002; 57: 935-938.
 38. Karakoc F, Karadag B, Akbenlioglu C., et al.: Foreign body aspiration: What is the outcome? *Pediatr Pulmonol.* 2002; 34: 30-36.
 39. Stradling P: Diagnostic bronchoscopy. *Chest.* 1991; 1: 185.
 40. Santamaria F, Montella S, Camera L., et al.: Lung structure abnormalities, but normal lung function in pediatric bronchiectasis. *Chest.* 2006; 130: 480-486.
 41. Murray M.P., Turnbull K., Macquarrie S., et al.: Validation of the Leicester Cough Questionnaire in non-cystic fibrosis bronchiectasis. *Eur Respir J.* 2009; 34: 125-131.
 42. Honda T, Hayasaka M, Hachiya T, et al.: Two cases of severe bronchiectasis successfully treated with a prolonged course of trimethoprim/sulfamethoxazole. *Intern Med.* 1996; 35: 979-983.
 43. Tsang K.W., Ho P.I., Chan K.N., et al.: A pilot study of low-dose erythromycin in bronchiectasis. *Eur Respir J* 1999; 13: 361-364.
 44. Evans D.J., Bara A.I., Greenstone M.: Prolonged antibiotics for purulent bronchiectasis. *Cochrane Database Syst Rev.* 2003, CD001392.
 45. King M., Rubin B.K.: Mucus-controlling agents: Past and present. *Respir Care Clin N Am.* 1999; 5: 575-594.
 46. King P: Is there a role for inhaled corticosteroids and macrolide therapy in bronchiectasis? *Drugs.* 2007; 67: 965-974.
 47. Indinnimeo L., Tancredi G., Barreto M., et al.: Effects of a program of hospital-supervised chest physical therapy on lung function tests in children with chronic respiratory disease: 1-year follow-up. *Int J Immunopathol Pharmacol.* 2007; 20: 841-845.
 48. Murray M.P., Pentland J.L., Hill A.T.: A randomised crossover trial of chest physiotherapy in non-cystic fibrosis bronchiectasis. *Eur Respir J.* 2009; 34: 1086-1092.
 49. Mutalithas K., Watkin G., Willig B., et al.: Improvement in health status following bronchopulmonary hygiene physical therapy in patients with bronchiectasis. *Respir Med.* 2008; 102: 1140-1144.
 50. Chang A.B, Bell S.C, Byrnes C.A., et al.: Bronchiectasis and chronic suppurative lung disease in children and adults in Australian and New Zealand: Thoracic Society of Australia and New Zealand and Australian Lung Foundation Position Statement. *Med J* 2010; Aust. 193: 356-365.
 51. Balkanli K, Genc O, Dakak M, et al.: Surgical management of bronchiectasis: analysis and short-term results in 238 patients. *Eur J Cardiothorac Surg.* 2003; 24: 699-702.
 52. Polverino E, Goeminne PC, McDonnell MJ, Aliberti S, et al. European Respiratory Society guidelines for the management of adult bronchiectasis. *Eur Respir J.* 2017 9; 50(3).

53. Fan LC, Liang S, Lu HW, Fei K, Xu JF. Efficiency and safety of surgical intervention to patients with Non-Cystic Fibrosis bronchiectasis: a meta-analysis. *Sci Rep.* 2015 Dec 2; 5: 17382.
54. Sirmali M, Karasu S, Türüt H, Gezer S, Kaya S, Taştepe I, Karaođlanođlu N Surgical management of bronchiectasis in childhood. *Eur J Cardiothorac Surg.* 2007 Jan; 31: 120-3.
55. Sahin A, Meterođlu F¹, Kelekci S, Karabel M, Eren C, Eren S, Celik Y. Surgical outcome of bronchiectasis in children: long term results of 60 cases. *Peadiatr.* 2014; 226: 233-7.
56. Hiramatsu, M. et al. Risk factors that affect the surgical outcome in the management of focal bronchiectasis in a developed country. *Ann Thorac Surg.* 2012; 93,245-250.
57. Kutlay H, Cangir AK, Enön S, et al. Surgical treatment in bronchiectasis: analysis of 166 patients. *Eur J Cardiothorac Surg* 2002; 21: 634-7.
58. Al-Shirawi N, Al-Jahdali H, Al-Shimemeri A. Pathogenesis, etiology and treatment of bronchiectasis. *Annals Of Thoracic Medicine* 2006; 1: 41-51.
59. Zhang P, Zhang F, Jiang S et al. VAT Surgery for Bronchiectasis. *Ann Thorac Surg.* 2011; 91: 239-243.

Sorular

1. Çocuklarda en sık bronşektazi sebebi nedir?
2. Bronşektazinin tedavisinde ilk yaklaşım ne olmalıdır?
3. Bronşektazi tanısında en sık başvurduğumuz görüntüleme yöntemi hangisidir?
4. Hangi bronşektazi olgularında cerrahi tedavi tercih edilmelidir?
5. Bronşektaziye yönelik sıklıkla tercih edilen cerrahi tedavi yöntemler hangileridir?

Yanıtlar

1. Gelişmiş ülkelerde en sık neden kistik fibrozis iken, gelişmekte olan ülkelerde en sık etken enfeksiyonlardır.
2. Bronşektazide ilk yaklaşım medikal tedavi olmalıdır.
3. Torakal yüksek çözünürlüklü bilgisayarlı tomografi
4. Medikal tedaviye dirençli ve kısmi olgularda cerrahi tedavi uygun olabilir.
5. Cerrahi yaklaşım olarak en sık lobektomi tercih edilse de segmentektomi veya videotorakoskopik girişimler de olasıdır.