

Βρογχεκτασίες

ΓΙΩΡΓΟΣ ΧΕΙΛΑΣ

Συνεργάτης Κέντρου Αναπνευστικής Ανεπάρκειας, ΝΝΘΑ «Η Σωτηρία»

Παθογένεια

Στις βρογχεκτασίες, το τελικό αποτέλεσμα της καταστροφής των βρόγχων είναι μία μη αναστρέψιμη, ανώμαλη διάταση των προσβεβλημένων αεραγωγών. Είτε οι βρογχεκτασίες είναι ιδιοπαθείς, είτε οφείλονται σε υποκείμενη αιτία, τα ιστοπαθολογοανατομικά ευρήματα είναι τα ίδια¹. Στα τοιχώματα των βρόγχων παρατηρείται διήθηση από μονοκύτταρα. Διάφορες ανοσοϊστοχημικές μελέτες έχουν περιγράψει μια προοδευτική, ενεργή, κυτταρική, άνοση απάντηση με σημαντική αύξηση στα κυτταροτοξικά CD8+ ενεργοποιημένα Τ λεμφοκύτταρα, όπως επίσης και στα αντιγονοπαρουσιαστικά κύτταρα και στα ώριμα μακροφάγα². Στις πιο σοβαρές βρογχεκτασίες παρατηρείται εκφυλισμός του κροσσώτου επιθηλίου, το οποίο αντικαθίσταται από πηλακώδες ή κυλινδρικό επιθήλιο. Τελικά, η ελαστική στιβάδα των βρογχικών τοιχωμάτων χάνεται. Επίσης παρατηρείται αξιολογική μετακίνηση των ουδετεροφίλων από τα τοιχώματα των βρόγχων προς τον αυλό. Η συσσώρευση των ουδετεροφίλων στους προσβεβλημένους αεραγωγούς μπορεί να καταδειχτεί από σεσημασμένα πολυμορφοπύρνα με ίνδιο 111³.

Σε παθολογοανατομικές μελέτες λοβών που έχουν εξαιρεθεί από ασθενείς με σοβαρές βρογχεκτασίες έχει τεκμηριωθεί απόφραξη των βρογχιολίων^{4,5}. Η σχέση,

πάντως, της ανάπτυξης της απόφραξης των μικρών αεραγωγών με την έναρξη των βρογχεκτασιών δεν είναι σίγουρη.

Σε μακροχρόνια νόσο, παρατηρείται υπετροφία των βρογχικών αρτηριών με αναστομώσεις και μερικές φορές ανάπτυξη αξιολογικών αναστομώσεων με τις πνευμονικές αρτηρίες⁶.

Έχουν αναπτυχθεί πολλές θεωρίες σχετικά με την παθογένεση των βρογχεκτασιών. Η βασική βλάβη που οδηγεί στις βρογχεκτασίες είναι συγγενής ή επίκτητη; Με την αυξανόμενη κατανόηση της ανατομίας και της λειτουργίας του βρογχικού δένδρου, φαίνεται πιθανό ότι υπάρχουν συγγενείς και επίκτητες πτυχές στην παθογένεση των βρογχεκτασιών.

Οι περισσότεροι υποστηρίζουν μια υπόθεση που μοιάζει φαύλος κύκλος, η οποία προσπαθεί να περιγράψει την ακολουθία των γεγονότων που οδηγεί στην εγκατάσταση της βρογχεκτασίας⁷. Μικρόβια που αποικίζουν το βρογχικό δένδρο βλάπτουν τους φυσιολογικούς μηχανισμούς κάθαρσης και απομάκρυνσης των εκκρίσεων του ξενιστή, κι έτσι τροποποιείται το περιβάλλον μέσα στους αεραγωγούς, επιτρέποντας την μεγαλύτερη ανάπτυξη των μικροβίων. Η ανοσολογική απάντηση του ξενιστή είναι αναποτελεσματική σε ό,τι αφορά τον μικροβιακό αποικισμό και, παραδόξως, ενισχύει την αδυναμία απομάκρυνσης της

βλήννης, με συνέπεια να πυροδοτείται ένας φαύλος κύκλος καταστροφής του ξενιστή και περαιτέρω μικροβιακός αποικισμός.

Στις κλασικές μορφολογικές μελέτες των βρογχεκτασιών είχε δοθεί μεγάλη προσοχή στην ταξινόμηση των προτύπων των βρογχεκτατικών αεραγωγών, όπως αυτά προκύπτουν από βρογχογραφικές μελέτες^{5,8}.

Η συνηθέστερη ταξινόμηση που περιγράφηκε από τη Reid το 1950, βασίστηκε στη συσχέτιση των βρογχογραφικών ευρημάτων με την παθολογοανατομική εξέταση 45 βρογχεκτατικών λοβών⁹.

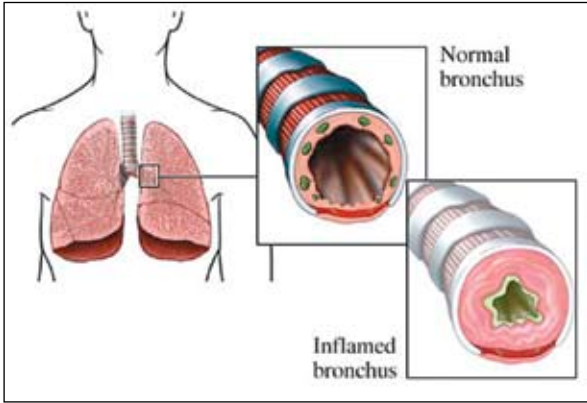
Η ταξινόμηση κατά Reid περιλαμβάνει τρία πρότυπα:

1. Κυλινδρικές ή σωληνοειδείς βρογχεκτασίες, στις οποίες παρατηρείται μια σχετικά ομοιόμορφη διεύρυνση των τμημάτων του βρογχικού δένδρου.
2. Κιρσοειδείς βρογχεκτασίες, στις οποίες υπάρχουν τοπικές αποφράξεις υπερκείμενες των κυλινδρικών βρογχεκτασιών.
3. Σακοειδείς ή κυστικές βρογχεκτασίες, στις οποίες υπάρχει προοδευτική διεύρυνση των αεραγωγών που προσδίδει εμφάνιση δίκην μπαλονιού. Δηλαδή οι αεραγωγοί καταλήγουν σαν στρογγυλές κύστες.

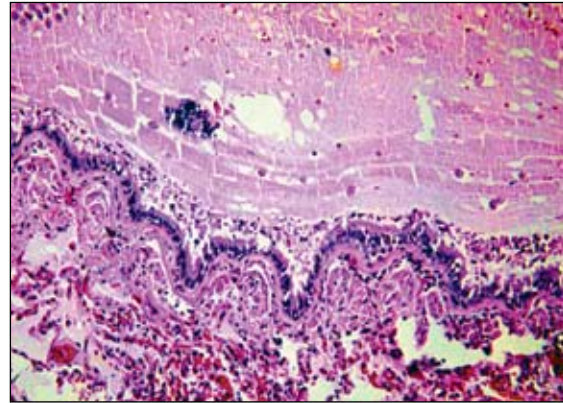
Η κλινική χρησιμότητα της ταξινόμησης των βρογχεκτασιών σε ένα από τα τρία

ΟΜΟΙΟΤΗΤΕΣ ΚΑΙ ΔΙΑΦΟΡΕΣ ΒΡΟΓΧΕΚΤΑΣΙΩΝ ΚΑΙ ΧΡΟΝΙΑΣ ΒΡΟΓΧΙΤΙΔΑΣ

	Βρογχεκτασίες	ΧΑΠ
Εντόπιση	Προσβολή μεγάλων και μικρών αεραγωγών	Κυρίως μικροί αεραγωγοί και παρέγχυμα. Σε ποσοστό 15% βρογχιολίτιδα-μη αναστρέψιμη βρογχική απόφραξη.
Επιθήλιο	Εκφύλιση / Μεταπλασία επιθηλίου	Μη ειδικό εύρημα
Βασική μεμβράνη	Δεν υπάρχει πάχυνση βασικής μεμβράνης	Κατά τόπους, μη σταθερό εύρημα. Καταστροφή κυψελιδικών προσφύσεων στα βρογχιόλια, ίνωση, καταστροφική διάταση κυψελίδων
Εκκρίσεις	Αδυναμία απομάκρυνσης βλήννης. Κατακράτηση εκκρίσεων	Αύξηση μεγέθους και έκκρισης βλεννογόνιων αδένων. Βλενώδη πτύελα ή κατά τη διάρκεια σοβαρών λοιμώξεων πυώδη με ουδετερόφιλα
Μυϊκή μάζα	Καταστροφή μυϊκής στιβάδας	Σημαντική αύξηση μυϊκής μάζας βρογχιολίων
Κυτταρική διήθηση	Μονοκύτταρα Ουδετερόφιλα Ώριμα μακροφάγα CD8+ ενεργοποιημένα Τ-λεμφοκύτταρα	Κυρίως μονοπύρνα Αύξηση ουδετεροφίλων επί λοιμώξεων Λίγα ηωσινοφιλα χωρίς όμως παρουσία ECP
BAL	Ουδετερόφιλα	CD8+ Τ λεμφοκύτταρα Ουδετερόφιλα κατά τη διάρκεια των λοιμώξεων Μείωση λόγου CD4+/CD8+ Έλλειψη IL-5



Εικόνα 1. Φλεγμονή βρόγχου.



Εικόνα 2. Η φλεγμονή στο άσθμα.

αυτά πρότυπα είναι αμφισβητούμενα και καμία μελέτη μέχρι σήμερα δεν έχει δείξει πως υπάρχουν σοβαρές κλινικές ή παθολογικές διαφορές μεταξύ αυτών των προτύπων. Είναι πάντως γενικά αποδεκτό πως οι κυστικές βρογχεκτασίες είναι η πιο σοβαρή μορφή.

Σημεία κλειδιά

- Η ακτινογραφία θώρακα έχει σχετικά μικρή ευαισθησία για τη διάγνωση των βρογχεκτασιών.
- Αξονική τομογραφία υψηλής ευκρίνειας (HRCT) → εξέταση εκλογής για τη διερεύνηση των βρογχεκτασιών (διάταση των βρόγχων, με ή χωρίς συνοδό πάχυνση του τοιχώματός τους).
- Η παραμόρφωση που συνοδεύει τη διάμεση ίνωση μπορεί να προκαλέσει ανώμαλη διάταση των τμηματικών και υποτμηματικών βρόγχων → βρογχεκτασίες εξ έλλξεως.

- Μετά από μια σοβαρή πνευμονία μπορεί να συμβεί μόνιμη διάταση των βρόγχων και να προκληθούν εντοπισμένες βρογχεκτασίες (μεταλοιμώδεις).
- HIV θετικοί ασθενείς με προχωρημένη νόσο και χαμηλό αριθμό CD4+ λεμφοκυττάρων παρουσιάζουν βρογχεκτασίες που πιθανότατα αναπτύσσονται δευτερογενώς μετά από υποτροπιάζουσες λοιμώξεις από βακτήρια ή Pn. carinii.
- Πολλές φορές παρατηρούνται στον ίδιο ασθενή περισσότεροι από έναν τύποι βρογχεκτασιών.
- Στις βρογχεκτασίες οι βλάβες είναι σοβαρότερες στους περιφερικούς βρόγχους, παρά στους κεντρικούς.
- Σε ασθενείς που παράγουν μεγάλη ποσότητα πτυέλων, οι βρογχεκτασίες θα πρέπει να περιλαμβάνονται στη διαφορική διάγνωση ασθενών με συμπτωματολογία άσθματος.

- Βρογχεκτασίες → συνηθέστερο αίτιο μαζικής αιμόπτυσης.

Βιβλιογραφία

1. Thurlbeck WM. Chronic airflow obstruction. In: Thurlbeck WM, Churg AM, editors. Pathology of the Lung. 2nd ed. New York: Thieme Medical Publishers; 1995. p. 739-825.
2. Lapa E, Silva JR, Jones JAH, et al. The immunological component of the cellular inflammatory infiltrate in bronchiectasis. Thorax 1989; 44: 668-73.
3. Currie DC, Savarymattu JH, Peters AM, et al: Indium-111 labelled granulocyte accumulation in respiratory tract of patients with bronchiectasis. Lancet 1987; 1(8546):1335-9.
4. Culiner MM. Obliterative bronchitis and bronchiolitis with bronchiectasis. Dis Chest 1963; 44:351-61.
5. Whitwell F. Study of the pathology and pathogenesis of bronchiectasis. Thorax 1952; 7:213-39.
6. Liebow AA, Hales MR, Lindsberg GE. Enlargement of the bronchial arteries and their anastomoses with pulmonary arteries in bronchiectasis. Am J Pathol 1949; 25:211-31.
7. Cole PJ. A new look at the pathogenesis and management of persistent bronchial sepsis; a vicious circle hypothesis and its logical therapeutic connotations. In: Davies RJ, editors. Strategies for the management of chronic bronchial sepsis. Oxford: Medical Publishing Foundation; 1984. p. 1-37.
8. Moll HH. A clinical and pathological study of bronchiectasis. Q J Med 1932; 25:457-69.
9. Reid LM. Reduction in bronchial subdivision in bronchiectasis. Thorax 1950; 5:233-47.



Εικόνα 3. Χρόνια αποφρακτική πνευμονοπάθεια και βρογχεκτασίες.



Εικόνα 4. Ο φαύλος κύκλος της φλεγμονής στις βρογχεκτασίες.