

# BRONKIEKTASIATAUTI

Bronkiektasiataudilla tarkoitetaan keuhkoputkien pysyvää, parantumatonta laajenemista, ja keuhkoputkien seinämien sekä niitä ympäröivien rakenteiden pitkäaikaista tulehdusta.

Bronkiektasioita (eng. bronchiectasis) voi esiintyä paikallisesti tai laajemmin molemmissa keuhkoissa.

## 1 DIAGNOOSIKOODIT

ICD10 J47Keuhkoputkien laajentuma

Tauti on kuvattu ensimmäisen kerran vuonna 1891 ja on todennäköisesti nykypäivänä alidiagnostisoitu. Taudin monimuotoisuus on alkanut hahmottua vasta viime vuosina. Kansainvälisten hoitolinjausten mukaan on tärkeää selvittää bronkiektasioiden mahdollinen syy, jotta asianmukainen hoito voidaan aloittaa mahdollisimman varhain keuhkovaurioiden ennaltaehkäisemiseksi. Oleellista on akuuttien pahenemisvaiheiden hyvä hoito ja rokotuksista huolehtiminen. Avainasemassa on myös aktiivinen limaisuuden hoito ja monipuolinen liikunta.

## 2 MISTÄ SAIRAUUS JOHTUU?

Vaikka sairaus on tunnettu jo kauan, ei taudin syntyä tunneta vielä kovin hyvin. Bronkiektasioiden taustalla voi olla monenlaisia tekijöitä (taulukko), mutta se voi olla myös idiopaattinen eli syytä ei tiedetä (26-53 %).

- Värekarvatoiminnan ja limanerityksen häiriöt (esim. primaari siliarinen dyskinesia, kystinen fibroosi )
- Tulehdustautien jälkitilat (esim. bakteeritulehdus, mykobakteerit, virustaudit)
- Mekaaninen ahtauttava tekijä (esim. kasvain, vierasesine)
- Ilmateitä ahtauttava keuhkosairaus (esim. COPD, astma, alfa-1-antitrypsiinin puutos)
- Immuunipuutos (esim. yleinen vaihteleva immuunipuutos)
- Toksinen vaurio (esim. myrkyllisen kaasun hengittäminen, reflukstitauti)
- Systeemitauteihin liittyvä (esim. sidekudossairaudet, tulehdukselliset suolistosairaudet)

## 3 OIREET

Osa potilaista saattaa olla oireettomia ja osalla oireita on jatkuvasti. Osalla taas on oireita vain taudin pahenemisvaiheessa. Pahenemisvaiheella tarkoitetaan yli 24 tunnin kestävää oirekuvanmuuttumista omaa normaalia tilannetta pahemmaksi.

### **Yleisimmät oireet ovat:**

- runsas limaisuus
- yskä

### **Muita oireita ovat:**

- toistuvat hengitystietulehdukset
- veriyskä
- hengenahdistus
- kuume
- rintakipu
- yskän vaikeutuminen
- yskösten määrän, märkäisyyden ja koostumuksen muutokset
- hengityksen vinkuna
- ilman loppumisen tunne.

## **Pahenemisvaiheiden ilmaantumista ennustavia tekijöitä ovat muun muassa:**

- toistuvat poskiontelotulehdukset
- refluksitauti
- yskösten bakteerikasvun monilajisuus
- värekarvojen toimintahäiriöt
- keuhkohtaumatauti (COPD).

## **4 DIAGNOSOINTI**

Ohutleiketietokonekuvaus (HRTT):

- keuhkoputken seinämien paksuuntuminen ja keuhkoputkien laajeneminen suuremmaksi kuin viereinen keuhkovaltimo
- keuhkoputkien läpimitta ei kapene matkallaan kohti keuhkon reuna-alueita
- keuhkoputkien näkyminen keuhkon reuna-alueilla

Keuhkoja kuunnellessa saattaa kuulua rahinoita ja vinkunoita.

Verikokeet: perusselvityksenä laaja verenkuva ja CRP, joka saattaa olla lievästi koholla. Sairauden pahenemisvaiheessa saattaa olla leukosytoosia eli veren valkosolujen runsautta, ja lasko eli senkka ja CRP voivat olla koholla.

Spirometria eli keuhkojen toimintakoe ei ole bronkiektasiataudille diagnostinen, mutta se voi seurannassa antaa kuvan taudin etenemisestä. Bronkiektasiapotilaan spirometria voi olla normaali, mutta keuhkojen tilavuuden pienenemistä tai lievää ahtautumista voi esiintyä.

Tautia aiheuttavien syiden selvittäminen kuuluu erikoissairaanhoidon tehtäviin.

## **5 HOITO**

On tärkeää selvittää mahdollinen bronkiektasioita aiheuttava syy, sillä se voi vaikuttaa hoitolinjauksiin.

Hoidon tavoitteena on:

- vähentää oireita ja ylläpitää keuhkojen toimintaa
- vähentää pahenemisvaiheita
- parantaa elämänlaatua

### **5.1 LÄÄKEHOITO**

Lääkehoidon tavoitteena on bakteeritulehdusten rauhoittaminen ja tulehdukseen liittyvän kudosaauriota pahentavan noidankehän katkaiseminen. Hoito jaetaan pahenemisvaiheen hoitoon, ja pitkäaikais- ja häätöhoitoon.

**Pahenemisvaiheen hoito** aloitetaan, kun oirekuva muuttuu tavanomaisesta. Lääkevalinnassa huomioidaan aiheuttajabakteeri tai aikaisempi bakteerikantajuus ja bakteerikannan vastustuskyky antibioottihoitoihin. Yskösten bakteeriviljelynäyte on otettava ennen lääkkeen aloittamista. Hoitona käytetään yleensä kapeakirjoista (vaikuttaa tiettyihin bakteereihin), suun kautta annosteltavaa lääkettä riittävän suurena annoksena 14 vuorokauden ajan. Jos pahenemisvaihe on vaikea tai se pitkittyy tai uusii tablettimuotoisesta lääkähoidosta huolimatta tai henkilö tarvitsee sairaalahoitoa, harkitaan suonensisäistä antibioottihoitoa. Hengitettävää antibioottihoitoa käytetään toistaiseksi vain harvoin muutamien vaikeahoitoisten bakteerien hoidossa.

**Pitkäaikaishoitoa** antibiooteilla harkitaan erikoislääkärin toimesta silloin, kun potilaalla on ollut vähintään kolme lääkehoidoa vaatinutta pahenemisvaihetta vuoden sisällä tai pahenemisvaiheisiin on liittynyt huomattava sairastavuus.

**Häätöhoitoa** harkitaan käytettäväksi yleensä, jos todetaan tiettyjen bakteerien (esim. *Pseudomonas aeruginosa* tai *Staphylococcus aureus*) kantajuus. Hoidon tavoitteena on ennaltaehkäistä vaikeita hengitystieoireita sekä elämänlaadun ja keuhkojen toimintakyvyn heikkenemistä.

### 5.1.1 Muu lääkehoito

Hengitettävistä tai suun kautta otettavista kortikosteroideista ei ole tutkimukseen perustuvaa näyttöä bronkiektasioiden hoidossa. Jos kortikosteroidia päätetään kokeilla, on hoitovastetta seurattava tarkasti. Ilman selkeää hoitovastetta lääkitystä ei pidä jatkaa.

### 5.1.2 Rokottaminen

Influenssa- ja pneumokokkirokotuksia suositellaan kaikille bronkiektasiatautia sairastaville. Rokotusten tavoitteena on ehkäistä vaikeita hengitystietulehduksia.

## 5.2 LIMANTYHJENNYSHOIDOT

Liman aktiivinen tyhjentäminen on erittäin tärkeää bronkiektasiataudissa. Aktiivisen liikunnan harrastamista suositellaan bronkiektasiatautia sairastavalle monestakin eri syystä. Se muun muassa tehostaa liman poistoa. Limaisuuden hoidossa voidaan käyttää erilaisia hengitysharjoitusapuvälineitä (PEP-laitteet) ja erilaisia hengitystekniikoita, joita tulee harjoitella fysioterapeutin ohjauksessa.

Vaikeaa ja runsasoireista bronkiektasiatautia sairastavilla voidaan käyttää limanirrotuksen tehostamiseen hypertonisen keittosuolaliuoksen hengittämistä kahdesti päivässä. Suolaliuos hengitetään höyryn muodossa akkukäyttöisen lääkesumuttimen avulla. Hoidon soveltuvuus potilaalle arvioidaan erikoissairaanhoidossa, jossa annetaan myös hoidon ohjaus.

## 5.3 KIRURGINEN HOITO

Jos bronkiektasioita esiintyy paikallisesti (yhden lohkon alueella) ja oireita on parhaasta mahdollisesta hoidosta huolimatta, voidaan harkita lohkonpoistoa. Lohkonpoisto tehdään nykyään erittäin harvoin. Keuhkosiirtoa voidaan harkita hoidoksi silloin, kun bronkiektasioita esiintyy laajoilla alueilla ja tauti etenee parhaasta mahdollisesta hoidosta huolimatta.

**Seuranta:** Bronkiektasioiden diagnosointi ja runsaasti oireilevien ja yli kolme pahenemisvaihetta vuodessa sairastavien henkilöiden seuranta kuuluu erikoissairaanhoitoon. Jos taudin tilanne on vakaa eikä toistuvia pahenemisvaiheita esiinny, tautia seurataan perusterveydenhuollossa.

## 6 ENNUSTE

Runsasoireinen, hoitamaton tauti voi johtaa keuhkojen toiminnan huononemiseen ja elämänlaadun heikkenemiseen sekä ennenaikaiseen kuolemaan.

## 7 ESIINTYVYYS

Bronkiektasiataudin esiintyvyys tunnetaan huonosti. Länsimaissa se on nykytiedon mukaan 4/100 000 – 272/100 000 ollen yleisempää iäkkäässä (yli 75-vuotiaat) väestössä. Bronkiektasioita voi esiintyä myös lapsilla.

*Teksti:*

*Marika Kiikala-Siuko, harvinaisten hengityssairauksien suunnittelija*