

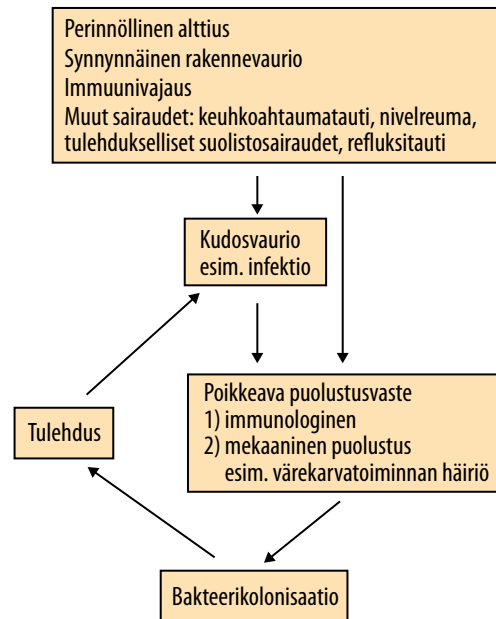
Bronkiektasioiden hoito

Bronkiektasioihin liittyy edelleen merkittävää sairastavuutta ja kuolleisuutta. Tyypilliset oireita ovat yskä, hengitysteiden limaisuus ja toistuvat hengitystietulehdukset, jotka hoitamattomina johtavat keuhkojen vaurioitumiseen ja elämänlaadun huononemiseen. Tärkein tutkimus bronkiektasioiden toteamiseksi on ohutleiketokone. Hoidon kulmakiviä ovat taudin etiologian selvittäminen, rokotuksista huolehtiminen, fyysisen kunnon ylläpito, limaisuuden hoitaminen ja pahanemisvaiheiden huolellinen mikrobilääkehoito ysköksistä määritetyn bakteerikasvun ja herkkyysmääritysten mukaisesti. Hypertonisen suolan inhalaatiolla voidaan tehostaa limaisuuden hoitoa ja vaikuttaa myönteisesti elämänlaatuun.

Bronkiektasioilla tarkoitetaan keuhkoputkien pysyvää laajenemista ja keuhkoputken seinämien sekä niitä ympäröivien rakenteiden tulehdusta. Tulehdukseen liittyvää kudosaauriota lisäävät sekä pieneliöiden suorat että elimistön puolustusmekanismien sekundaariset vaikutukset kudoksiin. Liman kertyminen hengitysteihin altistaa keuhkoputkiston bakteerikolonisaatiolle (KUVA 1) (1). Nämä tekijät johtavat runsaaseen limaisuuteen, yskään ja toistuviin hengitystietulehduksiin sekä hoitamattomina keuhkojen toiminnan huononemiseen ja elämänlaadun heikkenemiseen.

Bronkiektasioiden epidemiologia tunnetaan puutteellisesti. Suomalaisessa sairaaloiden poistorekisteritietoihin perustuvassa aineistossa taudin ilmaantuvuus oli 3/100 000 (2). Yhdysvaltalaisessa aineistossa taudin esiintyvyyden havaittiin lisääntyvän, kun siirryttiin 18–34-vuotiaiden ikäryhmästä (4/100 000) yli 75-vuotiaiden ikäryhmään (272/100 000) (3). Nykyaikaisista mikrobi-

lääkehoidoista huolimatta bronkiektasioihin liittyy edelleen merkittävää sairastavuutta ja eliniän lyhenemistä. Viiden vuoden seurannassa kuolleisuuden on todettu olevan 13 %. Kuolemanvaarassa ovat erityisesti potilaat, joilla on vakava keuhkotulehduksen häiriö ja radiologisesti laaja-alaiset keuhkovauriot (4). Bronkiektasiat ovat melko tavallinen interstiaalisiin keuhkosairauksiin, aiemmin sairastettuihin keuhkotulehduksiin, astmaan, autoimmuunitauteihin, immuunipuutos­sairauksiin ja ruokatorven refluksitautiin liittyvä löydös, ja se vaikuttaa näiden sairauksien ennusteeseen. Bronkiektasioita on muistettava epäillä myös toistuvia nenän sivuonteloiden tulehduksia ja välikorvantulehduksia sairastavilla aikuisilla, joilla on alahengitysteiden limaisuusoire (TAULUKKO 1). Keuhkohtaumatautipotilaan bron-



KUVA 1. Toistuvien tulehdusten noidankehä. Kudosaauriota lisäävät paitsi pieneliöiden suorat vaikutukset kudokseen, myös elimistön puolustusmekanismien sekundaariset vaikutukset. Huonontunut limanpoisto liittyy ilmateiden mikrobikolonisaatioon.

TAULUKKO 1. Bronkiektasioihin liittyviä sairauksia (3).**Värekarvatoiminnan häiriöt**

Liikkumattomien värekarvojen oireyhtymä, Kartagenerin oireyhtymä, Youngin tauti, kystinen fibroosi

Tulehdustautien jälkitilat

Bakteeritulehdukset, mykobakteerit (tbc, MAC), hinkuyskä, virustaudit (tuhkarokko, adenovirus, influenssa)

Mekaaninen ahtauttava tekijä

Vierasesine, stenoosi, kasvain, imusolmuke

Ilmateitä ahtauttava keuhkosairaus

Astma, keuhkohtaumatauti, alfa1-antitrypsiinin puutos

Immuunipuutos

CVID, XLA, CGD, normaali immunoglobuliini, johon liittyy vasta-ainepuutos, sekundaarinen immuunipuutos (hematologinen syöpä, allogeenisen luuydinsiirron jälkitila, lääkehoidon aiheuttama)

Toksinen vaurio

Toksinen inhalaatio, aspiraatio, refluksitauti

Systemitauteihin liittyvät

Nivelreuma, sidekudostaudit, tulehdukselliset suolistosairaudet, keltakynsioireyhtymä

Tbc = *Mycobacterium tuberculosis*, MAC = *Mycobacterium avium* complex, CVID = common variable immunodeficiency, XLA = X-linked agammaglobulinemia, CGD = krooninen granulomatoosi

TAULUKKO 2. Bronkiektasiapotilaan pahenemisvaiheen oireita.

Yskän vaikeutuminen

Yskösten määrän, märkäisyyden ja koostumuksen muutokset

Hengenahdistuksen paheneminen

Hengityksen vinkuna

Ilman loppumisen tunne

Veriyskä

Lämmön nousu

kiektasiatautiin liittyvät erityisesti toistuvat ja pitkittyvät tulehdusjaksot, pitkät sairaalahoitot ja kuolleisuuden lisääntyminen (5).

Bronkiektasioiden hoito on toistaiseksi ollut pääosin kokemukseen perustuvaa, sillä riittävän suurten potilasaineistojen satunnaistettuja ja kontrolloituja tutkimuksia on vähän. Hoitokäytäntöjä on omaksuttu kystisen fibroosin ja keuhkohtaumataudin hoidosta. Kahdessa laajassa aikuisilla tehdyssä tutkimuksessa 26–53 %:lta bronkiektasiapotilaista ei voitu tunnistaa tautia aiheuttavaa tekijää. Valtaosa näistä

potilaista oli tupakoimattomia naisia (6). Sairauden etiologian huolellinen selvittäminen on kuitenkin tärkeää, sillä se vaikuttaa usein merkittävästi potilaan hoitoon (6).

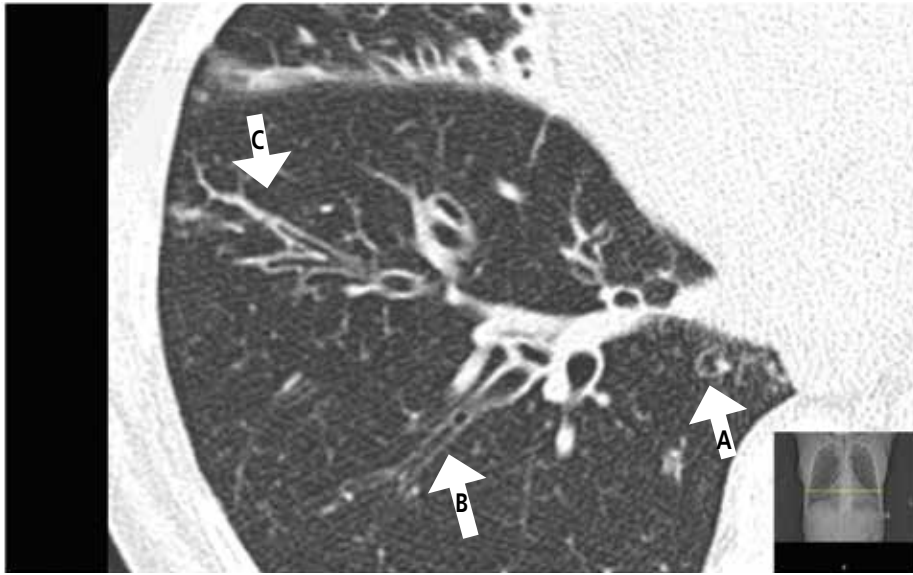
Pahenemisvaiheet ja ennuste

Toistuvat pahenemisvaiheet johtavat bronkiektasioihin liittyvien keuhkovaurioiden etenemiseen (7). Pahenemisvaiheella tarkoitetaan yli 24 tuntia kestävästä potilaan oirekuvan muuttumista hänen omaa normaalia tilannettaan paremmaksi (TAULUKKO 2) (8). Pahenemisvaiheiden ilmaantumisesta ennustavia tekijöitä ovat toistuvat poskiontelotulehdukset, ruokatorven refluksitauti, pienentyneet keuhkotilavuus, ysköksen bakteerikasvun monilajisuus ja *Pseudomonas aeruginosan* tai *Staphylococcus aureuksen* kantajuus. Etiologisista tekijöistä värekarvatoiminnan häiriöt, immuunipuutokset, rakenteelliset poikkeavuudet ja keuhkohtaumatauti lisäävät pahenemisvaiheen riskiä (9). Pahenemisvaiheet huonontavat potilaan ennustetta: yhdysvaltalaisessa aineistossa sairaalahoitoa vaatineen pahenemisvaiheen jälkeen potilaiden kuolleisuus vuoden kuluessa oli 30 % (10).

Diagnostiikka, seuranta ja hoitopaikan valinta

Keuhkojen ohutleiketietokonetomografia (HRTT) on tärkein diagnostinen tutkimus bronkiektasioiden toteamiseksi (KUVA 2) (11). Muut lisätutkimukset valitaan potilaan kliinisen taudinkuvan ja esitietojen perusteella (TAULUKKO 3). Keuhkojen toimintakokeet eivät ole bronkiektasiataudissa diagnostisia, mutta niiden seuranta antaa kuvaa taudin etenemisestä. Spirometriassa tavanomainen löydös on lievä ahtauma, jonka ajatellaan selittyvän ilmäteiden tulehduksella. Uloshengityksen viitaalikapasiteetin pienentyminen voi liittyä liimakertymiin, ilmäteiden kokoon painumiseen voimakkaassa uloshengityksessä tai keuhkojen tiivistyymiin (12).

Diagnostisten selvittelyiden jälkeen potilaan seuranta voi jatkua perusterveydenhuollossa, jos hänen tilanteensa on vakaa eikä toistuvia



KUVA 2. HRTT bronkiektasiapotilaan keuhkoista. Päälöydökset (A–C). **A)** Keuhkoputkien laajenemat (keuhkoputken läpimitta suurempi kuin viereisen valtimon). **B)** Keuhkoputki ei kapene matkalla kohti reuna-alueita. **C)** Keuhkoputkirakenteita havaitaan 1–2 cm:n matkalla keuhkon ulkoreunalla. Keuhkoputken seinämän paksuuntuminen, limatulpat ja keuhkoputkien kimppuuntuminen tukevat diagnoosia (11).

pahenemisvaiheita esiinny. Runsaasti oireilevat ja yli kolme pahenemisvaihetta vuodessa sairastavat potilaat kuuluvat erikoissairaanhoidon seurantaan (8). Hoito- ja seurantasuunnitelma kannattaa laatia potilaskohtaisesti taudin etiologia ja hoitotarpeet huomioiden. Lääkäriin, keuhkohoitajan, kuntoutusohjaajan ja fysioterapeutin välinen yhteistyö on usein hyödyllistä. Tärkeää on ysköksen bakteerikasvun – ja myös sienten ja mykobakteerien kasvun – ja mikrobilääkeherkkyyksien tarkistaminen seurantakäyntien yhteydessä sekä pahenemisvaiheissa ennen lääkehoidon aloittamista, sekä hoitojen suuntaaminen yskösnäytteiden tulosten mukaisesti.

Mikrobilääkehoito

Mikrobilääkehoidon tavoitteena on bakteeritulehduksen rauhoittaminen ja tulehdukseen liittyvän kudosaauriota pahentavan noidankehän katkaiseminen (KUVA 1). Hoito jaetaan pahenemisvaiheen, pitkäaikais- ja häätöhoitoon. Tärkeimmät tulehduksia aiheuttavat bakteerit ovat *Streptococcus pneumoniae*, *Haemophilus influenzae*, *Moraxella catarrha-*

lis, *Pseudomonas aeruginosa* ja *Staphylococcus aureus* (8, 13). Englantilaisessa selvityksessä vain kahdella prosentilla bronkiektasiapotilaista kasvoi ysköksessä epätyypillisiä mykobakteereita, joiden hoidosta on oma kansainvälinen hoitosuosituksensa (14, 15).

TAULUKKO 3. Bronkiektasioiden syyn selvittämiseksi potilaskohtaisesti valittavat lisätutkimukset.

Poskionteloiden röntgenkuvaus
Spirometria, diffuusioke
Verikokeet: lasko, CRP-pitoisuus, täydellinen verenkuva
Ysköksen bakteeri-, sieni- ja mykobakteeriviljely
Alfa ₁ -antitrypsiinipitoisuus (varsinkin, jos HRTT:ssä on emfyseema)
Seerumin immunoglobuliinipitoisuudet
Rokotusvasteiden selvittely
Reumatekijä-, tumavasta-aine- ja ENA-vasta-ainepitoisuudet
Aspergillus-IgE- ja -IgG-pitoisuudet (ABPA-epäily)
Hikikoe, CFTR-geenin selvittely (kystisen fibroosin epäily)
Värekarvojen toiminnan selvittely

HRTT = keuhkojen ohutleike-TT, ENA = tuman liukoinen antigeeni, Ig = immunoglobuliini, ABPA = allerginen bronkopulmonaalinen aspergilloosi

Pahenemisvaiheen hoito aloitetaan, kun potilaan oirekuva muuttuu tavanomaisesta (TAULUKKO 2). Jos aiheuttajabakteeri on tiedossa, mikrobilääkehoito suunnitellaan sen mukaisesti. Lääkevalinnassa huomioidaan potilaan aiempi bakteerikantajuus ja resistenssitilanne. Suositus pahenemisvaiheen mikrobilääkehoidon kestoksi on 14 vuorokautta (8). Hoitona käytetään kapeakirjoisia, suun kautta annosteltavia lääkkeitä riittävän suurina annoksina. Amoksisilliini sekä sen ja klavulaanihapon yhdistelmä ovat useimmiten sopivia vaihtoehtoja ennen yskösnäytteen valmistumista (TAULUKKO 4, INTERNETOHEISAINEISTON TAULUKKO 1). Suun

kautta otettavan siprofloksasiinin käyttö suositellaan rajattavaksi *Pseudomonas*-infektioiden hoitoon. Vaikeissa, sairaalahoitoa vaativissa pahenemisvaiheissa saatetaan tarvita suonensisäistä mikrobilääkehoitoa (TAULUKKO 5, INTERNETOHEISAINEISTON TAULUKKO 2). Sairaalahoitoa vaativien *Pseudomonas*-infektioiden hoitoon suositellaan kahden antibiootin yhdistelmää. MRSA-tapausten hoidossa on syytä konsultoida infektiolääkärinä (8, 13).

Mikrobilääkkeiden pitkäaikaiskäyttöä pahenemisvaiheiden ehkäisemiseksi voidaan harkita, jos potilaalla on ollut vuoden kuluessa vähintään kolme mikrobilääkehoitoa vaatinut-



TAULUKKO 4. Suun kautta annosteltavat mikrobilääkkeet aikuisen bronkiektasiatautipotilaan pahenemisvaiheen hoidossa (13).

Oletettu bakteeri	Ensisijainen lääke
<i>Streptococcus pneumoniae</i>	Amoksisilliini 500–1000 mg x 3/vrk ¹
<i>Haemophilus influenzae</i>	(β-) amoksisilliini 500–1000 mg x 3/vrk ¹ (β+) amoksisilliini 500 mg + klavulaanihappo x 3/vrk
<i>Moraxella catarrhalis</i>	Amoksisilliini 500 mg + klavulaanihappo x 3/vrk
<i>Staphylococcus aureus</i> ²	Flukloksasilliini 500–1000 mg x 4/vrk ¹
MRSA ²	Rifampisiini 400–600 mg x 1/vrk ² ja fusidiinihappo 500 mg x 3/vrk
<i>Pseudomonas aeruginosa</i> ³	Siprofloksasiini 750 mg x 2/vrk Levofloksasiini 500 mg x 2/vrk
Kooliformiset enterobakteerit	Siprofloksasiini 750 mg x 2/vrk

¹Annos vaikeusasteen mukaan. ²Infektiolääkärinä konsultoitava ennen lääkehoidon aloitusta.

MRSA = metisilliinille resistentti *Staphylococcus aureus*, β- = beetalaktamaasinegatiivinen, β+ = beetalaktamaasipositiivinen. ³Yhdistäminen tobramysiiniin yleensä tarpeellista.

TAULUKKO 5. Suonensisäisesti annosteltavat mikrobilääkkeet aikuisen bronkiektasiatautipotilaan pahenemisvaiheen hoidossa.

Oletettu bakteeri	Ensisijainen lääke
<i>Streptococcus pneumoniae</i>	Bentsyylipenisilliini 1,2 g x 4/vrk
<i>Haemophilus influenzae</i>	Kefuroksiimi 1,5 g x 3/vrk Keftriaksoni 2 g x 1/vrk
<i>Moraxella catarrhalis</i>	Kefuroksiimi 1,5 g x 3/vrk Keftriaksoni 2 g x 1/vrk
MRSA ¹	Vankomysiini ²
<i>Pseudomonas aeruginosa</i>	Keftatsidiimi 2 g x 3/vrk ²
Kooliformiset enterobakteerit	Kefuroksiimi 1,5 g x 3/vrk Keftriaksoni 2 g x 1/vrk

¹Infektiolääkärinä konsultoitava ennen lääkehoidon aloitusta

²Annos painon ja pitoisuusmäärittysten mukaan, ks. taulukko 4

TAULUKKO 6. Suun kautta annosteltavat mikrobilääkkeet aikuisen bronkiektasiatautipotilaan pahenemisvaiheiden estossa aiheuttajabakteerin mukaan.

Todettu bakteeri	Ensisijainen lääke
<i>Streptococcus pneumoniae</i>	Amoksisilliini 500 mg x 2/vrk
<i>Haemophilus influenzae</i>	Amoksisilliini 500 mg x 2/vrk
<i>Moraxella catarrhalis</i>	Amoksisilliini 500 mg x 2/vrk
<i>Staphylococcus aureus</i>	
MRSA ¹	

¹*Staphylococcus aureuksen* ja MRSA:n hoito paikallisen resistenssitilanteen mukaan.

ks. taulukko 4

ta pahenemisvaihetta tai tämä on toistuvien pahenemisvaiheiden yhteydessä huomattavan sairas. Immuunivajavuutta sairastaville potilaille ehkäisevä mikrobilääkehoito voi myös olla aiheellinen. Pitkäkestoisessa estohoidossa lääkkeen toistuvan vaihtamisen vaikutuksesta resistenssin kehittymisen estämiseksi ei ole näyttöä (8). Ysköksen mikrobikasvun seuranta on aiheellista lääkeresistenssin ja mahdollisen kolonisaation kehittymisen tunnistamiseksi (TAULUKKO 6, INTERNETOHEISAINESTON TAULUKKO 3). Tutkimusnäyttö pitkäaikaisen mikrobilääkehoidon hyödystä on vähäistä.

Hengittettäviä mikrobilääkkeitä käytetään ensisijaisesti *Pseudomonas aeruginosan* kantajien hoidossa keuhkomuutosten etenemisen hidastamiseksi ja potilaiden yleisvoimien kohentamiseksi, vaikka varsinainen tutkimusnäyttö hoidon hyödystä puuttuu muiden kuin kystistä fibroosia sairastavien bronkiektasiopotilaiden osalta (13). Pahenemisvaiheiden esiintymistä on hoitovasteen arvioimiseksi syytä seurata tarkasti ennen hoidon aloittamista ja sen jälkeen. Suomessa markkinoilla olevia hengitysteitse annosteltavia mikrobilääkkeitä ovat kolistiini ja tobramysiini (TAULUKKO 7). Sekä sumuttimilla että kuivajauheinhalaattoreilla annosteltavien mikrobilääkkeiden tutkimus on ollut aktiivista. Todennäköisesti lähivuosina on tarjolla nykyistä enemmän hoitovaihtoehtoja.

Häätöhoidosta voi olla hyötyä silloin, kun *Pseudomonas aeruginosan* tai *Staphylococcus aureuksen* kantajuus todetaan. Käytännössä häätöhoitoa pidetään perusteltuna pitkäaikaiskantajuuteen liittyvien vaikeiden hengitystieoireiden sekä elämänlaadun ja keuhkojen toimintakyvyn huononemisen vuoksi. Ensisijainen hoito ensimmäisen *P. aeruginosa*-havainnon yhteydessä on siprofloksasiini 750 mg annoksena kahdesti päivässä 14 vuorokauden ajan. Jos hoitoon ei saada vastetta, voidaan seuraavaksi kokeilla suonensisäistä mikrobilääkehoitoa kahden lääkkeen yhdistelmällä (TAULUKKO 5, INTERNETOHEISAINESTON TAULUKKO 2) tai jatkaa vielä kahden viikon ajan suun kautta otettavan siprofloksasiinin ja inhaloidun kolistiinin yhdistelmähoitoa (kaksi miljoonaa yksikköä kahdesti päivässä kolmen

YDINASIAIAT

- ▶ Ohutleike-TT on bronkiektasiataudin tärkein diagnostinen perustutkimus.
- ▶ Bronkiektasioiden syyn selvittäminen on tärkeää oikeiden hoitovaintojen tekemiseksi.
- ▶ Akuutit pahenemisvaiheet pitäisi tunnistaa ajoissa ja hoitaa kahden viikon mikrobilääkehoidolla.
- ▶ Yskösten bakteeriviljelynäyte tulisi ottaa aina ennen mikrobilääkehoidon aloittamista.
- ▶ Yskösten mikrobiflooraa pitäisi seurata säännöllisesti mahdollisen mikrobikolonisaation varhaiseksi tunnistamiseksi ja mikrobilääkeherkkyyksien seuraamiseksi.
- ▶ Suolainhalaatiohoitoa voidaan käyttää limantyhjennyksen tehostamiseen.
- ▶ Pneumokokki- ja kausi-influenssarokotuksista huolehtiminen on tärkeää.

kuukauden ajan). Kolmas vaihtoehto on jatkaa pelkkää kolistiini-inhalaatiohoitoa kolme kuukautta. *Staphylococcus aureuksen* häätöhoitoon mikrobilääkevalinta tehdään paikallisen resistenssilanteen mukaan (8, 13).

Muut tulehduslääkkeet

Hengittävistä tai suun kautta otettavista kortikosteroideista ei ole tutkimukseen perustuvaa näyttöä bronkiektasioiden hoidossa. Jos päädytään hoitokokeiluun hengitettävällä kortikosteroidilla, on hoitovastetta seurattava tarkasti. Ilman selkeää oirekuvan korjaantumista lääkitystä ei pidä jatkaa (8).

Makrolideilla on antimikrobisten ominaisuuksiensa lisäksi tulehdusta hoitavia ja puolustusvastetta muokkaavia vaikutuksia, jotka voivat vähentää akuuttia ja kroonista tulehdusreaktiota sekä samalla vähentää liman eritystä. Viimeaikaiset lumekontrolloidut tutkimukset ovat osoittaneet pahenemisvaiheiden vähenemisen merkittävästi sekä atsitromysiini- että erytromysiinihoidon aikana (16). Hoitoi-



KUVA 3. Erilaisia limaisuuden hoidossa käytettäviä hengitysharjoitusapuvälineitä. Puhallusvastus on yleensä 10 cmH₂O. Puhallussarjassa tehdään kymmenen peräkkäistä puhallusta. Sarja toistetaan kolme kertaa peräkkäin ja harjoittelu toistetaan kolme kertaa päivässä.

hin ei liittynyt merkittäviä haittavaikutuksia, mutta makrolidiresistenssi yleistyi hoidetuilla potilailla. Makrolidien pitkäaikaiskäyttöä voidaan harkita potilaille, joilla on vuoden kuluessa toistuvia (vähintään kolme) pahenemisvaiheita, joiden tauti on etenevä ja siihen liittyy asianmukaisesta hoidosta huolimatta runsaasti oireita. Eniten käytännön kokemusta lienee atsitromysiinihoidosta 250 mg:n annoksena kolmena päivänä viikossa. Ysköksen bakteeriviljely ja lääkeresistenssi, EKG, maksan toimintakokeet ja kuulo tulisi tarkastaa ennen hoidon aloitusta, ja niitä pitäisi seurata myös hoidon aikana.

Rokottaminen

Vaikeiden hengitystietulehdusten ehkäisemiseksi influenssa- ja pneumokokkrokotuksia suositellaan kaikille bronkiektasiapotilail-

le, vaikka tutkimusnäyttö aiheesta on rajallista (17, 18).

Limantyhjennushoidot

Fysioterapia. Koska liman kertymisellä hengitysteihin ajatellaan olevan keskeinen merkitys bronkiektasioiden patofysiologiassa, on liman aktiivinen tyhjentäminen mielekäs hoitotavoite. Usein potilaat kokevat saavansa tyhjennysteknikoista apua yskään ja limaisuuteen (19). Fysioterapeutin ohjausta tyhjennyshoitoon käytettävistä apuvälineistä (KUVA 3) ja hengitysmenetelmistä suositellaankin kaikille bronkiektasiapotilaille (8).

Inhalaatiohoidot isotonisilla ja hypertonisilla aerosoleilla. Inhalaatiohoitoa fysiologisella keittosuolaliuoksella on tavanomaisesti käytetty fysioterapian ohessa limanirrotukseen. Viime aikoina on julkaistu tutkimustuloksia osmoottisesti aktiivisten aineiden, kuten hypertonisen suolaliuoksen ja mannitolin, inhalaatiosta bronkiektasioiden hoidossa. Hypertonisen suolaliuoksen tiedetään nopeuttavan terveiden ja kystistä fibroosia sairastavien potilaiden värekarvapuhdistumaa. Hypertoninen suolaliuos vaikuttaa edullisesti ysköksen viskositeettiin, lisää hengitysteiden limakalvoilla olevan neste-tilavuutta ja stimuloi yskää (20). Bronkiektasiapotilaan inhalaatiohoidon hypertonisella suolaliuoksella on osoitettu olevan turvallista ja hyvin siedettyä (21, 22). Sen on osoitettu parantavan keuhkojen toimintaa ja elämänlaatua sekä vähentävän terveystalveluiden käyttöä ja hengitysteiden bakteerikolonisaatiota pienissä tutkimusaineistoissa (21, 23). Isotonisella suolaliuoksella on saatu yhdessä tutkimuksessa samanlaiset hoitovasteet kuin hypertonisella suolalla (22). Isotonisen ja hypertonisen suolan hyödyllisyydestä kystiseen fibroosiin liittymättömien bronkiektasioiden hoidossa tarvitaan lisää suurempien potilasaineistojen tutkimuksia. Hypertonisen suolan käyttäminen oireenmukaisena hoitona on mahdollista. Hengitettävän lyhytvaikutteisen beeta-2-sympatomimeetin käyttöä ennen suolaliuoksen inhalaatiota suositellaan keuhkoputkien supistumisen ehkäisemiseksi (TAULUKKO 8) (8). Mannitoli on

TAULUKKO 7. Sumutettavat hengitettävät mikrobilääkkeet aikuisten *Pseudomonas aeruginosan* pitkäaikaiskantajien hoidossa.

Lääkeaine	Annos	Kantaliuos
Kolistiini¹		
Inhalaatiokuiva-aine	2 milj. yksikköä x 2/vrk	4 ml, 0,9-prosenttinen keittosuolaliuos
Jauhe sumutinliuosta varten	1 milj. yksikköä x 2/vrk	1 ml vettä
Tobramysiini²		
Sumutinliuos	300 mg x 2/vrk	Kerta-annosampulli
Inhalaatiojauhe	28 mg 4 kapselia x 2/vrk	

¹ Erityislupavalmiste

² Hoitosykli on 28 vrk hoitoa ja 28 vrk taukoa

osoittautunut hyvin siedetyksi ja runsaasti oireilevien potilaiden elämänlaatua parantavaksi hoidoksi (24). Lisätietoa mannitolin mahdollisista muista hyödyistä bronkiektasioiden hoidossa odotetaan laajasta kolmannen vaiheen tutkimuksesta. Mannitoli vaikuttaisi vähentävän yskösten määrää, mutta löydöksen kliininen merkitys vaatii vielä lisäselvittelyä (25). Beeta-2-sympatomimeetteja ja tiotropiumia käytetään bronkiektasiapotilaiden ilmatiehtauman hoitoon. Tätä hoitokäytäntöä tukevaa tutkimusnäyttöä ei kuitenkaan ole (26).

Limnan koostumukseen vaikuttavat lääkkeet. Limnan koostumukseen vaikuttavista lääkevalmisteista ei ole tutkimuksissa osoitettu olevan hyötyä bronkiektasiapotilaiden hoidossa (26). Dornaasi alfa on kystiseen fibroosiin liittyvän hengitysteiden limaisuuden hoidossa hyödyllinen. Muiden bronkiektasiapotilaiden hoitoon sitä ei pidä käyttää, koska sen on osoitettu huonontavan heidän limanpuhdistumaansa, lisäävän pahenemisvaiheita ja jouduttavan keuhkojen toimintakyvyn huononemista (27).

Kuntoutus

Tuoreessa 30 henkilön esitutkimuksessa säännöllinen liikuntaharjoittelu paransi bronkiektasiapotilaiden rasituksensietoa ja elämänlaatua tilastollisesti merkitsevästi verrattuna pelkkään fysioterapeutin ohjaamaan hengitysharjoitteluun. Kahdeksan viikon liikuntaharjoittelulla saavutettu hyöty säilyi 20 viikon

seurantajakson ajan (28). Vaikka tutkimusnäyttö kuntoutuksesta bronkiektasioiden hoidossa on toistaiseksi vähäistä muun muassa pienten aineistojen ja lyhyiden seuranta-aikojen vuoksi, aktiivinen liikunnan harrastaminen on suositeltavaa kaikille bronkiektasiapotilaille (8).

Leikkaushoito

Paikallisia bronkiektasioita voidaan hoitaa leikkauksella silloin, kun muu hoito ei tuota tyydyttävää vastetta. Hyvän leikkaustulok-

TAULUKKO 8. Hypertonisen suolaliuoksen inhalaatio bronkiektasiatautiin liittyvän limaisuuden hoidossa (21).

Ensimmäinen hoitokerta valvotusti sairaanhoitajan tai kuntoutusohjaajan vastaanotolla.

Ennen suolainhalaatiota potilas hengittää kaksi 0,1 mg:n annosta salbutamolia.

Odotetaan 15 minuuttia.

Potilas hengittää 4 ml kuusiprocenttista suolaliuosta¹ sumuttimella lepo hengitystä käyttäen.

Potilas yskii aktiivisesti limaa ulos. Jos sumutuksen aikana tulee yskää, kannattaa sumutin sulkea yskimisen ajaksi ja jatkaa sumutusta yskän rauhoituttua.

Tyhjennyshoito toteutetaan kaksi kertaa vuorokaudessa.

¹ MucoClear (6 %) tai Natriumchlorid-einmolar Fresenius (58,5 mg/ml). Potilaalle kirjoitetaan 20 ml:n Natriumchlorid-einmolar-ampulleja vuoden resepti ja osoitetaan Fimealle erityislupa-anomus lääkkeen peruskorvattavuuden saamiseksi. Kerta-ampulleihin pakattu kuusiprocenttinen MucoClear ei ole korvattava valmiste, mutta se on syytä mainita C-lausunnossa.

sen saavuttamiseksi keuhkon vaurioituneen alueen tulisi olla kokonaan poistettavissa. Oleellista hyvässä kirurgisessa hoidossa on herkkyysmääritysten mukaisesti suunnattu mikrobilääkehoito ennen ja jälkeen leikkauksen sekä potilaan hyvää ravitsemustilasta huolehtiminen. Video-ohjatun torakoskopian avulla tehtyihin toimenpiteisiin ei liity merkittävää kuolleisuutta. Yleisimmät leikkaushoitoon liittyvät ongelmat ovat toimenpiteen jälkeinen ilmavuoto ja keuhkon atelektasi (29). Keuhkonsiirto on harvoin tarpeen kystiseen fibroosiin liittymättömien bronkiektasioiden hoitona. Harkittaessa bronkiektasiapotilaiden keuhkonsiirtoja sovelletaan kystiseen fibroosiin liittyvän bronkiektasiataudin ohjeistusta (30).

Lopuksi

Bronkiektasiat ovat todennäköisesti alidiagnosoitu sairaus, jonka tunnistaminen on jäänyt muiden hengityselinsairauksien varjoon, vaikka HRIT-tutkimuksia tehdään nykyisin paljon. Sairauden hoito ja potilaiden seuranta on vaihdellut alueittain ja keskittynyt lähinnä hengitysfysioterapiaan ja mikrobilääkehoitoon ilman säännöllistä yskösnäytteiden mikrobikasvun ja resistenssitilanteen seurantaa. Bronkiektasioiden syiden monimuotoisuus on alkanut hahmottua vasta viime vuosina. Kansainvälisten hoitolinjauksen mukaisesti bron-

kiektasioiden syiden tarkempi selvittäminen on aiheellista varhaisen ja asianmukaisen hoidon aloittamiseksi ja keuhkovaurion etenemisen välttämiseksi. Oleellista on myös tyypillisten akuuttien pahenemisvaiheiden hyvä hoito, johon kuuluu mikrobilääkehoidon suunnittelu yskösten bakteeriviljelyiden avulla. Rokotuksista huolehtiminen ja aktiivinen limaisuuden hoito eli tyhjennyshoidot ja kuntoliikunta ovat avainasemassa taudin etenemisen ehkäisemisessä. ■

MINNA PUROKIVI, dosentti, apulaisylilääkäri

HEIKKI KOSKELA, dosentti, osastonylilääkäri

Medisiininen keskus, keuhkosairauksien klinikka, Kuopion yliopistollinen sairaala

RIITTA KAARTEENAHO, professori, ylilääkäri

Kliinisen lääketieteen yksikkö, keuhkosairaudet, lääketieteen laitos, Itä-Suomen yliopisto

Medisiininen keskus, keuhkosairauksien klinikka, Kuopion yliopistollinen sairaala

Medisiininen tulosalue, sisätaudit ja keuhkosairaudet, Oulun yliopistollinen sairaala

Oulun yliopisto, kliinisen lääketieteen laitos

SIDONNAISUUDET

Minna Purokivi: Luentopalkkio (Leiras Takeda, Boehringer-Ingelheim, Novartis), koulutus/kongressikuluja yrityksen tuella (Pfizer, Intermune)

Heikki Koskela: Osakeomistus (Orion Oy)

Riitta Kaarteenaho: Apuraha (Jalmari ja Rauha Ahokkaan Säätiö, Pohjois-Suomen Tutkimuksen Tukisäätiö, Suomen Tuberkuloosin Vastustamisyhdistyksen Säätiö), asiantuntijapalkkio (AstraZeneca), luontopalkkio (AstraZeneca, Boehringer-Ingelheim, GSK, Mundipharma, Oy Eli-Lilly Finland, UCS Pharma), koulutus/kongressikuluja yrityksen tuella (AstraZeneca, Boehringer-Ingelheim, Intermune, Oy Eli-Lilly Finland)

Summary

Treatment of bronchiectasias

Typical symptoms of bronchiectasis include cough, sliminess of the airways and recurrent respiratory infections which lead to lung injury and impaired quality of life when untreated. High-resolution computer tomography is the most important examination to detect bronchiectasias. Cornerstones of the treatment are elucidation of the etiology of the disease, taking care of vaccinations, management of physical fitness, treating sliminess, and careful treatment of periods of exacerbation with antibiotics according to bacterial growth and susceptibility testing determined from sputum. Hypertonic saline inhalation can be used to potentiate the treatment of sliminess and achieve a positive effect on the quality of life.

KIRJALLISUUTTA

- Whitters D, Stockley R. Immunity and bacterial colonisation in bronchiectasis. *Thorax* 2012;67:1006–13.
- Säynäjäkangas O, Keistinen T, Tuuponen T, Kivelä SL. Evaluation of the incidence and age distribution of bronchiectasis from the Finnish hospital discharge register. *Cent Eur J Public Health* 1998;6:235–7.
- Bilton D, Jones AD. Bronchiectasis: epidemiology and causes. Kirjassa: Floto RA, Haworth CS, toim. *Bronchiectasis*. Plymouth: European Respiratory Society 2011, s. 1–10.
- Pappalettera M, Aliberti S, Castellotti P, Ruvolo L, Giunta V, Blasi F. Bronchiectasis: an update. *Clin Respir J* 2009;3:126–34.
- Martinez-Garcia MA, de la Rosa Carrillo D, Soler-Cataluña JJ, ym. Prognostic value of bronchiectasis in patients with moderate-to-severe chronic obstructive pulmonary disease. *Am J Respir Crit Care Med* 2013;187:823–31.
- Pasteur MC, Helliwell SM, Houghton SJ, ym. An investigation into causative factors in patients with bronchiectasis. *Am J Respir Crit Care Med* 2000;162:1277–84.
- Martinez-Garcia MA, Soler-Cataluña JJ, Perpina-Tordera M, Roman-Sanchez P, Soriano J. Factors associated with lung function decline in adult patients with stable non-cystic fibrosis bronchiectasis. *Chest* 2007;132:1565–72.
- Pasteur MC, Bilton D, Hill AT. British Thoracic Society guideline for non-CF bronchiectasis. *Thorax* 2010;65:i1–58.
- Goeminne PC, Scheers H, Decraene A, Seys S, Dupont LJ. Risk factors for morbidity and death in non-cystic fibrosis bronchiectasis: a retrospective cross-sectional analysis of CT diagnosed bronchiectatic patients. *Respir Res* 2012;13:21.
- Finklea JD, Khan G, Thomas S, Song J, Myers D, Arroliga AC. Predictors of mortality in hospitalized patients with acute exacerbation of bronchiectasis. *Respir Med* 2010;104:816–21.
- McGuinness G, Naidich DP. CT of airways disease and bronchiectasis. *Radiol Clin North Am* 2002;40:1–19.
- King P, Holdsworth S, Freezer N, Holmes P. Bronchiectasis. *Intern Med J* 2006;36:729–37.
- Woodhead M, Blasi F, Ewig S, ym. Guidelines for the management of adult lower respiratory tract infections – full version. *Clin Microbiol Infect* 2011;17:E1–59.
- Wickremasinghe M, Ozerovitch LJ, Davies G, ym. Non-tuberculous mycobacteria in patients with bronchiectasis. *Thorax* 2005;60:1045–51.
- Griffith DE, Aksamit T, Brown-Elliott BA, ym. An official ATS/IDSA statement: diagnosis, treatment, and prevention of nontuberculous mycobacterial diseases. *Am J Respir Crit Care Med* 2007;175:367–416.
- Shi ZL, Peng H, Hu XW, Hu JG. Effectiveness and safety of macrolides in bronchiectasis patients: a meta-analysis and systematic review. *Pulm Pharmacol Ther* 2013 Sep 25 [Epub ahead of print].
- Chang CC, Morris PS, Chang AB. Influenza vaccine for children and adults with bronchiectasis. *Cochrane Database Syst Rev* 2007;18:CD006218.
- Chang CC, Singleton RJ, Morris PS, Chang AB. Pneumococcal vaccines for children and adults with bronchiectasis. *Cochrane Database Syst Rev* 2007;18:CD006316.
- Murray MP, Pentland JL, Hill AT. A randomised crossover trial of chest physiotherapy in non-cystic fibrosis bronchiectasis. *Eur Respir J* 2009;34:1086–92.
- Donaldson SH, Bennett WD, Zeman KL, Knowles MR, Tarran R, Boucher RC. Mucus clearance and lung function in cystic fibrosis with hypertonic saline. *N Engl J Med* 2006;354:241–50.
- Koskela H, Purokivi M. Hypertonisen suolan inhalaatio: lupaava hoitomuoto bronkiektasiataudissa. *Duodecim* 2011;127:2653–9.
- Nicolson CH, Stirling RG, Borg BM, Button BM, Wilson JW, Holland AE. The long term effect of inhaled hypertonic saline 6 % in non-cystic fibrosis bronchiectasis. *Respir Med* 2012;106:661–7.
- Kellett F, Robert NM. Nebulised 7 % hypertonic saline improves lung function and quality of life in bronchiectasis. *Respir Med* 2011;105:1831–5.
- Gjoerup J, Hilberg O, Bendstrup E. Inhaled mannitol in the treatment of non-cystic fibrosis bronchiectasis in adults. *Respirology* 2012;17:927–32.
- Bilton D, Daviskas E, Anderson SD, ym. Phase 3 randomized study of the efficacy and safety of inhaled dry powder mannitol for the symptomatic treatment of non-cystic fibrosis bronchiectasis. *Chest* 2013;144:215–25.
- Bye PT, Lau EMT, Elkins MR. Pharmacological airway clearance strategies in bronchiectasis. Kirjassa: Floto RA, Haworth CS, toim. *Bronchiectasis*. Plymouth: European Respiratory Society 2011, s. 239–47.
- O'Donnell AE, Barker AF, Ilowite JS, Fick RB. Treatment of idiopathic bronchiectasis with aerosolized recombinant human DNase I. rDNase Study Group. *Chest* 1998;113:1329–34.
- Mandal P, Sidhu MK, Kope L, ym. A pilot study of pulmonary rehabilitation and chest physiotherapy versus chest physiotherapy alone in bronchiectasis. *Respir Med* 2012;106:1647–54.
- Mauchley DC, Mitchell JD. Surgery for bronchiectasis. Kirjassa: Floto RA, Haworth CS, toim. *Bronchiectasis*. Plymouth: European Respiratory Society 2011, s. 248–57.
- Orens JB, Estenne M, Arcasoy S, ym. International guidelines for the selection of lung transplant candidates: 2006 update – a consensus report from the Pulmonary Scientific Council of the International Society for Heart and Lung Transplantation. *J Heart Lung Transplant* 2006;25:745–55.