

Bronchiectasen

Definition:

Als Bronchiectasen bezeichnet man eine krankhafte Erweiterung der mittelgroßen Bronchien und der kleinsten Atemwege als Folge einer dauerhaften Schädigung der glatten Atemwegsmuskulatur und des umgebenden elastischen Bindegewebes (Abbildung 1).

von Dr. med. Jessica Rademacher und
Dr. med. Felix C. Ringshausen

Ursachen

Am häufigsten beginnt die Erkrankung mit einer Einengung der Bronchien durch eine Infektion, die, wenn sie länger besteht, zu einer Schädigung der bronchialen Schleimhaut führen kann. Der damit einhergehende Verlust der Selbstreinigungsfunktion der Bronchien führt zu einem Sekretstau, der wiederum ein idealer Nährboden für weitere Infektionen ist. Verstärkt wird dies, wenn zusätzlich noch ein Immundefekt vorliegt. Häufig entsteht hier ein fataler Teufelskreis mit immer wiederkehrenden akuten Schüben (Exazerbationen) oder sogar eine chronisch schwelende und langsam voranschreitende Infektion.

COPD oft Ursache von Bronchiectasen

Nicht durch eine Mukoviszidose (engl. cystic fibrosis, CF) bedingte Bronchiectasen (Non-CF-Bronchiectasen) stellen eine hinsichtlich ihrer möglichen Ursachen vielfältige Erkrankung und dementsprechend häufig eine diagnostische und therapeutische Herausforderung dar (siehe Tabelle 1). Die chronisch obstruktive Lungenerkrankung (COPD) gehört mit ca. 15-20% zu den häufigeren bekannten Ursachen von Bronchiectasen. Die Dunkelziffer ist allerdings wahrscheinlich noch deutlich höher. Ca. 40% aller in Deutschland zwischen 2005-2011 mit der Diagnose Bronchiectasen stationär aufgenommenen Patienten wiesen zugleich die Diagnose einer COPD auf. Ein spanisches Autorenteam hat hier kürzlich mit seinen Untersuchungen für reichlich Zündstoff gesorgt: Bei mehr als der Hälfte der Patienten mit mittelschwerer bis schwerer COPD fanden sie Bronchiectasen, die wiederum mit einer deutlich erhöhten Sterblichkeit einhergingen. Die Wechselwirkung zwischen COPD und Bronchiectasen wird daher intensiv beforscht, manche Experten sprechen hier bereits von einem neuen „COPD-Bronchiectasen-Überlappungs-

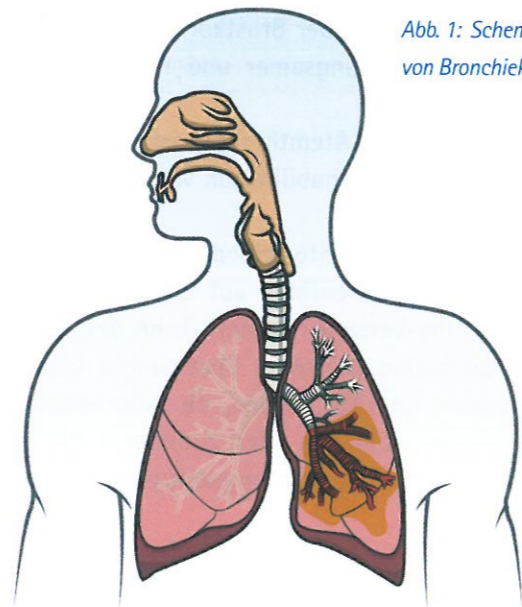


Abb. 1: Schematische Darstellung von Bronchiectasen

syndrom“, ähnlich, wie bei dem jetzt neu formulierten Asthma-COPD-Überlappungssyndrom (ACOS).

Häufige Symptome

Patienten mit Bronchiectasen klagen meist über folgende allgemeine Krankheitszeichen:

- chronischer Husten und Auswurf
- wiederholte Infektionen wie Bronchitis oder Lungenentzündungen.

Weitere Symptome sind oft:

- dauernde Abgeschlagenheit,
- Bluthusten,
- Brustschmerzen,
- Gewichtsverlust,
- pfeifende Atemgeräusche,
- Luftnot
- und/oder Leistungsminderung.

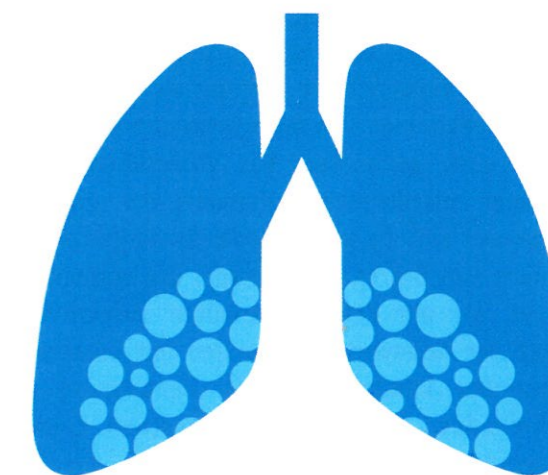
Diagnostik

Sollte sich bei diesen Symptomen der Verdacht auf das Vorliegen von Bronchiectasen ergeben, wird die Durchführung einer hochauflösenden Computertomographie (sog. HRCT), die Untersuchung des Auswurfs (Sputum) auf Bakterien, Mykobakterien (Verursacher z.B. der Tuberkulose) und Pilze und die Durch-

führung einer Lungenfunktionsprüfung empfohlen. Zudem sollte eine gründliche Abklärung der zugrundeliegenden Ursache erfolgen. Diese aufwändige und häufig auch sehr kostenintensive Diagnostik kann eine Ursache in ca. 2/3 der Fälle klären, die dann wiederum bei etwa einem Drittel der Patienten von besonderer Bedeutung für die weitere Behandlung ist, wenn so frühzeitig z.B. ein Immundefekt erkannt wird. Der dem Organismus fehlende lebensnotwendige Stoff, wie z.B. ein Hormon, kann heute dann oft erfolgreich medikamentös ersetzt werden.

Heutiger Kenntnisstand

Aufgrund des bestehenden Mangels an umfassenden und aussagekräftigen wissenschaftlichen Studien zu diesen Bronchiectasieformen ist der Kenntnisstand zu den meisten angewandten Therapien dürftig. Dies zeigt sich auch darin, dass bis heute noch keine wissenschaftlich geprüfte und offiziell zugelassene medikamentöse Therapie für dieses Krankheitsbild existiert. Die notwendigen Verordnungen von Medikamenten erfolgen daher ausschließlich abseits ihrer eigentlichen Zulassung („off-label“).



PROGNOSIS

THE PROSPECTIVE GERMAN NON-CF
BRONCHIECTASIS PATIENT REGISTRY

BRONCHIEKTASEN-REGISTER

Tabelle 1:

Mögliche Ursachen von Bronchiectasen

Strukturelle Lungenerkrankungen

- Williams-Campbell Syndrom
- Mounier-Kuhn Syndrom
- Ehlers-Danlos Syndrom

Toxischer Schaden der Atemwege

- Inhalative Noxen
- Chronisch rezidivierende Aspiration
- Gastro-ösophagealer Reflux

Bronchialobstruktion

- Tumor
- Fremdkörper

Obstruktive Atemwegserkrankungen

- Asthma bronchiale
- Chronisch obstruktive Lungenerkrankung (COPD)
- Alpha-1-Antitrypsin-Mangel

Störungen der mukoziliären Clearance

- Primäre Ciliäre Dyskinesie (PCD), sekundäre Zilienfunktionsstörungen

- Funktionsstörungen im Chlorid- oder Natriumkanal (Mukoviszidose, ENaC-Kanalstörungen)

Allergische bronchopulmonale Aspergillose (ABPA) Angeborene oder erworbene Immundefekte

- Common variable immunodeficiency (CVID), Agammaglobulinämie, etc.
- Sekundäre Immundefizienz (Hämatolog. Erkrankungen, Immunsuppression, etc.)

Stattgehabte Infektionen

- Infektionen in der Kindheit (Tuberkulose, Pneumonien, Masern, Keuchhusten)
- Nicht-tuberkulöse Mykobakterien (NTM)

Bronchiectasen bei Systemerkrankungen

- Chronisch entzündliche Darmerkrankungen
- Yellow-nail Syndrom
- Bindegewebserkrankungen (Kollagenosen)

Idiopathische Bronchiectasen

(die Ursache bleibt trotz intensiver Abklärungen unklar)