



**DIAGNOZOWANIE I LECZENIE
ROZSTRZENI OSKRZELI NIEZWIĄZANYCH
Z WŁÓKNIENIEM TORBIELOWATYM
U DZIECI I MŁODZIEŻY**

Jak rozumieć zalecenia specjalistów?



ERS

EUROPEAN
RESPIRATORY
SOCIETY

every breath counts



ELF

Spis treści

- 1 Wprowadzenie
- 2 Czym są rozstrzenie oskrzeli u dzieci?
- 3 Jak należy diagnozować rozstrzenie oskrzeli u dzieci?
- 4 Jak leczyć rozstrzenie oskrzeli u dzieci?
- 5 Jakie badania kontrolne będą potrzebne?
- 6 Materiały dodatkowe



ERS

EUROPEAN
RESPIRATORY
SOCIETY

every breath counts



ELF

EUROPEAN
LUNG
FOUNDATION

1. Wprowadzenie

Dla kogo jest niniejszy dokument i o czym on jest?

Niniejszy dokument wyjaśnia zalecenia zawarte w wytycznych klinicznych European Respiratory Society dotyczących postępowania z dziećmi i młodzieżą z rozstrzeniami oskrzeli. Jest on skierowany do rodziców lub opiekunów dzieci i młodzieży z rozstrzeniami oskrzeli.

Niniejszy dokument jest skierowany do osób cierpiących na rozstrzenie oskrzeli występujące niezależnie od mukowiscydozy.

Czym są wytyczne kliniczne?

Wytyczne kliniczne tworzy się w wyniku procesu naukowego, w którym gromadzi się i ocenia najnowsze dowody w danej dziedzinie. Wytyczne uwzględniają również opinie czołowych ekspertów oraz priorytety pacjentów chorych na daną chorobę i ich opiekunów. Wytyczne kliniczne są skierowane do pracowników służby zdrowia. Wykorzystują je oni jak dokument opisujący „najlepsze praktyki” w zakresie diagnozowania i leczenia konkretnych chorób.

Co zawiera ten dokument?

Niniejszy dokument podsumowuje najważniejsze punkty wytycznych klinicznych i wyjaśnia je w sposób bardziej zrozumiały dla osób, które nie pracują w branży medycznej.

Omówimy w nim, czym są rozstrzenie oskrzeli, jak się je diagnozuje i jakie metody leczenia się stosuje, aby poradzić sobie z tym schorzeniem. Przedstawiając te informacje w przystępny sposób, dokument ten ma na celu pomóc rodzicom/opiekunom i młodzieży z rozstrzeniami oskrzeli lepiej zrozumieć chorobę i w bardziej świadomy sposób podejmować decyzje o opiece.



ERS

EUROPEAN
RESPIRATORY
SOCIETY

every breath counts



ELF

EUROPEAN
LUNG
FOUNDATION

2. Czym są rozstrzenie oskrzeli u dzieci?

Tomografia komputerowa (CT) klatki piersiowej pokazująca nieprawidłowo poszerzone drogi oddechowe. Ta część płuc wskazuje na diagnozę rozstrzeni oskrzeli.

Reszta płuc u tego dziecka jest normalna.



Rozstrzenie oskrzeli to długotrwała choroba wpływająca na kondycję płuc, w której drogi lub kanaliki oddechowe są uszkodzone i stają się nieprawidłowo poszerzone. Kanaliki oddechowe w płucach są wyłożone warstwą śluzu, który zatrzymuje bakterie i pomaga utrzymać drogi oddechowe w czystości. Śluz ten stale przemieszcza się w górę dróg oddechowych, aby mógł zostać odkaszlnięty lub połknięty.

Gdy dana osoba cierpi na rozstrzenie oskrzeli, usuwanie śluzu z kanałków płuc jest mniej skuteczne. Gromadząc się, może stać się on grubszy, ułatwiając rozwój bakteriom. Może to zwiększyć ryzyko zachorowania wskutek infekcji.

Infekcje mogą powodować stan zapalny (obrzęk) płuc, co może prowadzić do dalszego uszkodzenia lub zablokowania części płuc. Może to prowadzić do takich objawów jak odkrztuszanie śluzu, częste infekcje klatki piersiowej, duszności, ból w klatce piersiowej, świszczący oddech i zmęczenie.

Rozstrzenie oskrzeli mogą wpływać na jedną lub kilka części płuc. Może być to dość łagodne, gdy nie ma dużo śluzu, lub może być bardziej dotkliwe, gdy trzeba odkaszać większą ilość śluzu.

Chociaż objawy rozstrzeni oskrzeli są podobne u dzieci i dorosłych, istnieją różnice w sposobie leczenia tego schorzenia.

Ważne jest, aby przerwać cykl infekcji w młodym wieku, aby zapobiec dalszym uszkodzeniom, a nawet odwrócić istniejące uszkodzenia dróg oddechowych. Jest to możliwe dzięki jak najwcześniejszemu zdiagnozowaniu rozstrzeni oskrzeli i znalezieniu najlepszych metod leczenia. Poprawi to jakość życia dzieci i młodzieży cierpiących na tę chorobę i ma na celu utrzymanie sprawności płuc w dorosłym życiu.

Wytyczne określają 5 celów dotyczących leczenia rozstrzeni oskrzeli u dzieci i młodzieży:

1. Pomoc młodym płucom, by rozwijały się i pracowały tak, jak powinny.
2. Poprawa jakości życia osób cierpiących na tę chorobę.
3. Zmniejszenie liczby infekcji i zaostrzenia objawów.
4. Zapobieganie wszelkim dodatkowym komplikacjom.
5. Jeśli to możliwe, cofnięcie uszkodzenia dróg oddechowych.

3. Jak diagnozować rozstrzenie oskrzeli u dzieci?

W celu potwierdzenia rozpoznania rozstrzeni oskrzeli u dzieci i młodzieży zaleca się wykonanie wielorzędowej tomografii komputerowej klatki piersiowej (MDCT) o wysokiej rozdzielczości (HRCT). Jest to rodzaj badania rentgenowskiego, które pozwala uzyskać bardzo szczegółowy obraz płuc. Radiolog lub specjalista od układu oddechowego może przyrzeć się szczegółowemu obrazowi dróg oddechowych, aby znaleźć wszelkie uszkodzenia lub poszerzenia dróg oddechowych.

Czy zostaną przeprowadzone inne badania?

Oprócz badania MDCT z HRCT przeprowadzone zostaną również inne badania, które pokażą, jak ciężkie są rozstrzenie oskrzeli i co mogło je wywołać. Informacje te mogą pomóc w podejmowaniu decyzji dotyczących leczenia. Wszystkie dzieci powinny przejść następujące badania:

- Test potu – pobierana jest niewielka próbka potu z ramienia. Lekarze sprawdzają stężenie soli w pocie, aby stwierdzić, czy rozstrzenie oskrzeli są spowodowane mukowiscydozą.
- Badanie czynności układu oddechowego, takie jak spirometria, która mierzy objętość płuc. Może pomóc w określeniu stopnia uszkodzenia dróg oddechowych. Badanie to zostanie przeprowadzone, jeśli dziecko jest w wieku odpowiednim do jego wykonania.
- Badanie krwi w celu sprawdzenia ogólnego stanu zdrowia.
- Badanie krwi ma na celu sprawdzenie, jak funkcjonuje układ odpornościowy, pomaga znaleźć przyczynę tego, co spowodowało rozstrzenie oskrzeli.
- Próbkę płwociny (śluzu) – próbka śluzu jest odkrztuszana do naczynia i jest badana pod kątem obecności bakterii w płucach. Może to pomóc w podjęciu decyzji o tym, które metody leczenia mogą być najbardziej skuteczne.



Eksperti sugerują również, że w miejscach, w których powszechne są takie choroby jak: gruźlica (TB) lub ludzki wirus niedoboru odporności (HIV) lub gdy dana osoba miała kontakt z kimś chorym na gruźlicę, należy również przeprowadzić testy w celu wykrycia tych chorób, ponieważ mogą one mieć wpływ na rozstrzenie oskrzeli. Niektóre dzieci mogą potrzebować dodatkowych badań, takich jak szczegółowe badania działania układu odpornościowego, bronchoskopii, w przypadku choroby zwanej pierwotną dyskinezą rzęsek.

Co to jest nasilenie choroby?

Gdy objawy nasilają się w ciągu trzech lub więcej dni, nazywa się to nasileniem (zaostreniem) choroby. Może to obejmować:

- Kaszel bardziej nasilony niż zwykle.
- Uczucie, że odkrztusza się więcej śluzu lub śluz jest gęstszy i trudniejszy do usunięcia.
- Uczucie większego zmęczenia.
- Zmiany w zachowaniu lub apetycie.
- Niektóre dzieci mają również dodatkowe objawy, takie jak świszczący oddech i inne dźwięki w klatce piersiowej oraz krew w plwocinie.

Może to być spowodowane infekcją klatki piersiowej, ale nie wszystkie nasilenia choroby są wynikiem infekcji.

Postępowanie w przypadku nasilenia choroby jest istotną częścią opieki nad dziećmi i młodzieżą cierpiącymi na rozstrzenie oskrzeli, dlatego ważne jest rozpoznawanie oznak rozpoczynającego się nasilenia choroby. Będą się one różnić w zależności od osoby. Nasilenie choroby może wymagać dodatkowego leczenia w celu opanowania nasilenia objawów.

W przypadku dzieci lub młodzieży, u których występuje bardzo krótki oddech lub niski poziom tlenu, nasilenie choroby zostanie uznane za ciężkie, niezależnie od liczby dni, przez które trwało.

4. Jak leczyć rozstrzenie oskrzeli u dzieci?

Udrożnienie dróg oddechowych

Oczyszczanie płuc z lepkiego śluzu jest ważnym zabiegiem, który można regularnie wykonywać w domu. Fizjoterapeuta oddechowcy przedstawi najlepsze ćwiczenia, w zależności od wieku dziecka i stopnia nasilenia objawów. Mogą one obejmować różne ćwiczenia oddechowe i siedzenie w różnych pozycjach w celu ich wykonania. Wraz z wiekiem techniki i częstotliwość ćwiczeń zwykle się zmieniają; można je włączyć do aktywnego stylu życia, który może obejmować: skakanie na trampolinie, pływanie, bieganie, jazdę na rowerze i grę na instrumentach dętych. Pracownik służby zdrowia powinien sprawdzać to co najmniej dwa razy w roku, aby upewnić się, że ćwiczenia nadal pomagają.

Leczenie mukoaktywne

Środki mukoaktywne to leki, które pomagają usuwać śluz z płuc. Leki te są obecnie zalecane do stosowania u osób dorosłych z rozstrzeniami oskrzeli, których jakość życia jest bardzo niska z powodu trudności z usuwaniem śluzu z płuc.

Wytyczne dla dzieci i młodzieży nie zalecają rutynowego stosowania tych leków. Dzieje się tak, ponieważ badania nie wykazały, że leki te działają w przypadku dzieci. W przypadku leków mukoaktywnych typu 2 (bromheksyna i rhDNAse) istnieje również ryzyko wystąpienia działań niepożądanych, takich jak większa liczba nasileń choroby i pogorszenie czynności płuc w miarę upływu czasu.

W niektórych przypadkach można zastosować dwa konkretne rodzaje leczenia mukoaktywnego: wziewny mannitol lub hipertoniczny roztwór soli fizjologicznej. Powinny być one stosowane wyłącznie w przypadku młodzieży, która jest w odpowiednim wieku, aby poradzić sobie z przyjmowaniem leków; pracownik służby zdrowia powinien pokazać im, jak to robić.

Powinny być one również stosowane wyłącznie po zażyciu leku na astmę zwanego krótko działającym beta2-agonista (SABA), który jest „lekiem ratunkowym”. Może to pomóc poprawić skuteczność leków mukooktywnych.

Antybiotyki

Antybiotyki to leki stosowane do zwalczania infekcji bakteryjnych. Bakterie to małe mikroorganizmy, które mogą wywoływać choroby. Wytyczne zalecają stosowanie antybiotyku przez 14 dni w leczeniu nasilenia choroby. Rodzaj stosowanego antybiotyku będzie różny w zależności od tego, jak dana osoba reagowała wcześniej na antybiotyki i od szczepu bakterii znalezionych w próbkach pobranych z dróg oddechowych. Jeśli nasilenie choroby nie ustępuje po zastosowaniu antybiotyków, konieczne może być wstrzyknięcie antybiotyku bezpośrednio do żyły, tzw. antybiotyków dożylnych.

Jeśli dziecko lub młodzież doświadcza powtarzających się nasileń choroby, może być zalecane długotrwałe stosowanie antybiotyku (antybiotyku makrolidowego) przez co najmniej 6 miesięcy z regularnymi badaniami kontrolnymi w celu sprawdzenia, czy nadal działa on dobrze. Makrolidy są bezpieczne i podawane w bardzo niskich dawkach, często 3 razy w tygodniu tylko w okresie zimowym. Wytyczne sugerują, że należy je podawać osobom, u których w ciągu ostatniego roku wystąpiły co najmniej trzy nasilenia choroby lub ciężkie nasilenie wymagające leczenia szpitalnego.

Niektóre osoby mogą być nosicielami bakterii *P. aeruginosa* (zwanej również *Pseudomonas*) i będą musiały zostać poddane leczeniu, aby się jej pozbyć. Istnieją dowody na to, że pozbycie się tej bakterii pomaga zmniejszyć liczbę nasileń choroby u dorosłych. Antybiotyki przyjmuje się przez okres do 3 miesięcy, aby całkowicie pozbyć się bakterii.

Leki na astmę

W przeszłości niektórzy specjaliści sugerowali wspomaganie leczenia rozstrzeni oskrzeli przyjmowaniem leków, które są regularnie stosowane u osób z astmą. Leki te są zwykle podawane za pomocą inhalatora i są to leki, które pomagają złagodzić objawy duszności oraz leki, które pomagają zapobiegać pogorszeniu się tych objawów w miarę upływu czasu.

Wytyczne sugerują, aby te leki, inne niż krótko działające beta2-agonist (SABA), nie były rutynowo stosowane u dzieci i młodzieży z rozstrzeniami oskrzeli. Dzieje się tak dlatego, ponieważ dowody sugerują, że nie działają one dobrze na tę grupę osób i mogą mieć również szkodliwe skutki uboczne. Jak wspomniano powyżej, jeden konkretny lek na astmę, znany jako SABA, może być korzystny przed przyjęciem leku mającego na celu usunięcie śluzu.

Leczenie operacyjne

Operacja rozstrzeni oskrzeli jest obecnie rzadkością. Operacja polegałaby na usunięciu części płuc, które już nie działają, w celu powstrzymania rozprzestrzeniania się choroby na resztę płuc. Należy ją rozważyć tylko wtedy, gdy wypróbowano wszystkie inne opcje leczenia i nie przyniosły one rezultatów, a stan dziecka ma poważny wpływ na jego życie.

Wytyczne sugerują, że przed podjęciem decyzji o operacji należy wziąć pod uwagę szereg czynników: wiek dziecka, stopień nasilenia objawów, czy rozstrzenie oskrzeli mają wpływ tylko na określoną część płuc, co jest przyczyną rozstrzeni oskrzeli i czy operacja może poprawić codzienne życie dziecka.



ERS

EUROPEAN
RESPIRATORY
SOCIETY

every breath counts



ELF

EUROPEAN
LUNG
FOUNDATION

Samoopieka

Istnieją inne umiejętności i techniki, które mogą pomóc dzieciom i młodzieży w samodzielnych radzeniu sobie z chorobą, oprócz leków podawanych przez lekarzy. Są to następujące działania:

- Zdrowe odżywianie i zbilansowana dieta.
- Dostarczanie wystarczającej ilości witaminy D – ze światła słonecznego, źródeł pokarmowych lub suplementów diety (przed zażyciem suplementu diety należy zawsze skonsultować się z lekarzem).
- Utrzymywanie aktywności poprzez regularne ćwiczenia.
- Należy być na bieżąco z kalendarzem szczepień dzieci i corocznymi szczepieniami, takimi jak szczepionka przeciw grypie.
- Unikanie palenia tytoniu.

Ważne jest również, aby wszystkie inne osoby w gospodarstwie domowym regularnie myły ręce, co pomoże ograniczyć rozprzestrzenianie się infekcji. Należy również unikać spotkania się z osobami, o których wiedzą Państwo, że mają objawy przeziębienia lub grypy.

5. Jakie badania kontrolne będą potrzebne?

Wytyczne sugerują, aby wizyty kontrolne u lekarza odbywały się co 3-6 miesięcy. Wizyty te będą miały na celu sprawdzenie stanu zdrowia dziecka lub młodzieży, wykrycie ewentualnych powikłań i sprawdzenie, jak dobrze pracują płuca za pomocą testów spirometrycznych.

W przypadku dzieci, które są w stanie wykrztusić śluz, próbki należy pobierać co 6-12 miesięcy. Pomoże to pracownikom służby zdrowia dowiedzieć się więcej o bakterjach w płucach i zdecydować, które antybiotyki mogą być najbardziej skuteczne w przyszłości.

Badania rentgenowskie klatki piersiowej nie są potrzebne rutynowo, chyba że istnieje podstawowy problem, który nie został rozwiązany za pomocą innych badań.

Jeśli stan dziecka lub młodzieży stopniowo pogarsza się w miarę upływu czasu, należy przeprowadzić badania w celu wykrycia nowych infekcji lub innych chorób podstawowych.

6. Materiały dodatkowe

Pełne wytyczne kliniczne

Pełne wytyczne kliniczne są dostępne pod adresem:

www.ers-education.org/guidelines/all-ers-guidelines/

Priorytety pacjentów z rozstrzeniami oskrzeli

Informacje i wsparcie dla osób z rozpoznanymi rozstrzeniami oskrzeli oraz ich opiekunów opracowane z udziałem pacjentów i pracowników służby zdrowia z całej Europy.

www.europeanlunginfo.org/bronchiectasis

Child-BEAR-Net (Children's Bronchiectasis Advocacy Research Network - Sieć Wspierania Badań nad Dziecięcą Postacią Rozstrzeni Oskrzeli)

Współpraca w zakresie badań klinicznych (CRC) wspierana przez European Respiratory Society (ERS) i European Lung Foundation (ELF), która skupia różne zainteresowane strony, w tym rodziców i pacjentów, w celu rozwoju nauki i badań klinicznych zmierzających do poprawy zdrowia układu oddechowego i leczenia u osób, u których zdiagnozowano rozstrzenie oskrzeli w dzieciństwie.

www.improvebe.org/

The European Bronchiectasis Registry (EMBARC)

EMBARC to paneuropejska sieć zajmująca się promowaniem badań klinicznych i edukacją w zakresie rozstrzeni oskrzeli przez udostępnianie protokołów, pomysłów badawczych i wiedzy specjalistycznej. www.bronchiectasis.eu

O European Respiratory Society (ERS)

European Respiratory Society (ERS) to międzynarodowa organizacja zrzeszająca lekarzy, pracowników służby zdrowia, naukowców i innych ekspertów zajmujących się medycyną oddechową. Jest to jedna z czołowych organizacji medycznych zajmujących się układem oddechowym, mająca coraz więcej członków reprezentujących ponad 140 krajów. Misją towarzystwa ERS jest promowanie zdrowia płuc w celu łagodzenia cierpienia spowodowanego chorobami i wprowadzenie standardów z zakresu medycyny układu oddechowego na całym świecie. U podstaw wszystkich działań towarzystwa leżą nauka, kształcenie i promowanie. Towarzystwo ERS zajmuje się promowaniem badań naukowych i zapewnianiem dostępu do wysokiej jakości zasobów edukacyjnych. Odgrywa również kluczową rolę w propagowaniu – zwiększaniu świadomości na temat chorób płuc wśród społeczeństwa i polityków. www.ersnet.org

Informacje na temat fundacji European Lung Foundation (ELF)

European Lung Foundation (ELF) została założona przez ERS, aby połączyć pacjentów i społeczeństwo z profesjonalistami. Fundacja ELF opracowuje ogólnodostępne wersje wytycznych ERS w celu podsumowania zaleceń skierowanych do pracowników ochrony zdrowia w Europie w prostym i zrozumiałym dla wszystkich formacie. Dokumenty te nie zawierają szczegółowych informacji na temat każdego schorzenia i powinny być wykorzystywane wraz z innymi informacjami dla pacjenta i rozmowami z lekarzem. Więcej informacji na temat chorób płuc można znaleźć na stronie internetowej fundacji ELF: www.europeanlung.org