

Bronkiektasier

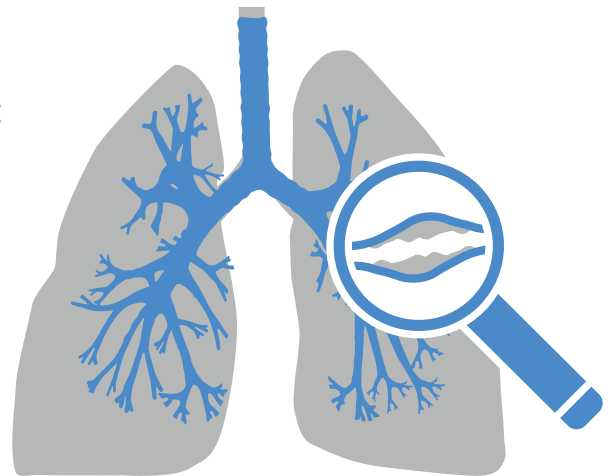
Detta faktablad förklarar vad bronkiektasier är, vad som orsakar det och hur det diagnostiseras och hanteras. Mer detaljerad information finns tillgänglig på Bronchiectasis Patient Priorities hemsida: www.europeanlunginfo.org/bronchiectasis

Vad är bronkiektasier?

Bronkiektasier är ett långvarigt lungtillstånd. Om du har bronkiektasier är dina luftvägar (rör som förbinder ditt luftrör till den lägsta delen av lungorna) bredare än normalt. Detta leder till att slem (eller sputum) byggs upp och placerar dig i riskzonen för att få lunginfektioner.

Infektioner kan orsaka inflammation i lungorna, vilket kan skada eller blockera delar av lungan, vilket i sin tur leder till symptom som andnöd, bröstsmärta och trötthet.

Bronkiektasier är också känd som icke-cystisk fibros (icke-CF) bronkiektasier.



Vad orsakar bronkiektasier?

Många olika saker kan orsaka bronkiektasier. I vissa fall kan det orsakas av en allvarlig infektion, såsom lunginflammation eller kikhosta hos barn. Detta kallas postinfektiös bronkiektasier.

Andra tillstånd som ofta är kopplade till eller kan orsaka bronkiektasier är:

- Allvarlig astma komplicerad av en allergisk reaktion mot en svamp som kallas *Aspergillus* - detta kallas allergisk bronkopulmonell aspergillos (ABPA).
- Tillstånd där immunsystemet attackerar kroppen, som reumatoid artrit eller ulcerös kolit.

- En obstruktion eller blockering av luftvägarna efter inandning av något.
- Primär ciliär dyskinesi (PCD) – ett genetiskt, långvarigt tillstånd vissa människor föds med där lungorna inte utvecklas normalt.
- Kronisk obstruktiv lungsjukdom (KOL) – ett långvarigt tillstånd som orsakar inflammation i lungorna, skador i lungvävnad och smalare luftvägar, vilket försvårar andningen.
- Alfa-1 antitrypsinbrist – ett genetiskt tillstånd som kan orsaka lung- och leverproblem.
- Tuberkulos (TB) eller icke-tuberkulösa mykobakteriella (NTM) infektioner – infektioner som ofta påverkar lungorna orsakade av en grupp bakterier som kallas mykobakterier.

Din läkare kommer att ställa några frågor och eventuellt utföra några tester för att få reda på varför du har bronkiektasier. Ofta är orsaken okänd (och kallas då idiopatisk bronkiektasier). Detta betyder inte att det inte finns någon orsak, bara att orsaken är okänd.

Den grundläggande behandlingen av bronkiektasier är vanligen densamma, oavsett orsak. Vissa orsaker kräver dock en viss typ av vidare behandling.

Hur diagnostiseras bronkiektasier?

De vanligaste symtomen på bronkiektasier är hosta som är svår att bli av med, upphostat slem, andfåddhet och att lätt drabbas av lunginfektioner.

Dessa symtom uppvisas vid andra mer vanliga lungsjukdomar som KOL eller astma, så de flesta testas för dem först. Det är dock möjligt att ha två, eller till och med alla tre, av dessa tillstånd samtidigt.

Om sjukvårdspersonalen tror att du har bronkiektasier kommer de att utföra några extra tester.

Vanliga inledande tester

- Bröströntgen: bronkiektasier ses vanligtvis inte i en röntgen, men undersökningen kan hjälpa till att utesluta andra tillstånd.
- Spirometri: detta är ett andningstest som innebär att man blåser hårt och snabbt in i en maskin tills man tömt ut luften ur lungorna. Detta kommer inte att diagnostisera bronkiektasier, men är ett sätt att mäta om lungorna är skadade.
- Sputumprover: läkaren eller sjuksköterskan kan be dig att hosta lite sputum i en behållare för testning i ett laboratorium. Detta kan identifiera bakterier i lungorna för att hitta det lämpligaste antibiotikumet om du har en bröstinfektion.
- Blodtest: detta kan hjälpa till att kontrollera din allmänna hälsa.

Specialtester

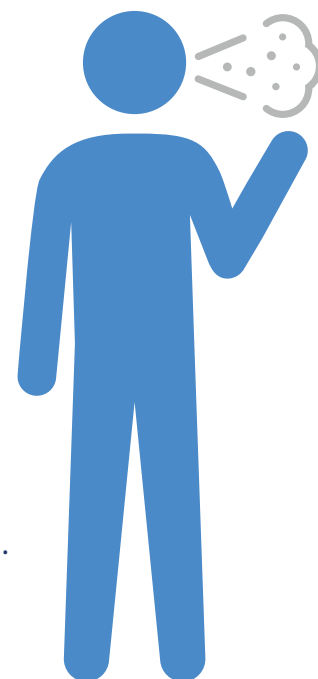
- CT (datortomografi): detta test behövs för att diagnostisera bronkiektasier. Här röntgas din kropp i ett antal vinklar innan en dator sätter ihop en detaljerad bild.
- Test av immunförsvaret: läkaren kan ordna blodprov för att kontrollera hur ditt immunsystem fungerar och för att undersöka möjliga orsaker till bronkiektasier, till exempel brist på antikroppar som bekämpar infektion eller allvarliga allergier.
- Andningstest: spirometri (se ovan) kan utföras tillsammans med andra mer detaljerade lungfunktionsprov.

Vilka är symtomen för bronkiektasier?

Varje persons erfarenheter är annorlunda, så det är inte möjligt att beskriva en typisk person med bronkiektasier.

Du kommer emellertid att ha några av eller alla följande symtom:

- Hosta – ofta hostas det upp slem (sputum). Mängden sputum som hostas upp kan variera mycket, liksom färgen (som kan vara vit, gul, grön, mörkgrön eller brun).
- Andfåddhet – orsakad av att de skadade luftvägarna fungerar mindre bra. I många fall är andfåddheten inte något problem, men ibland kan folk märka att de blir andfådda när de går i uppförsbacke eller i trappor. I svåra fall kan folk bli andfådda under mindre ansträngande motion.
- Extrem trötthet – kroppen använder mycket energi för att bekämpa infektioner, liksom för att hosta och andas. Detta kan bli värre för personer som har problem med att sova på grund av andra symtom.
- Obehagskänsla i bröstet – det kan vara smärta, en tryckande känsla eller en känsla av "fullhet" i bröstet.
- Bröstinfektioner, även kallade exacerbationer – du får lätt infektioner som snabbare påverkar bröstet. Andra symtom kan bli värre under en infektion.



Med rätt behandling och övervakning har de flesta med bronkiektasier en normal förväntad livslängd. Personer med bronkiektasier är mer benägna att dö på grund av andra medicinska tillstånd som påverkar alla människor (som en hjärtsjukdom eller cancer) än att dö som en direkt följd av bronkiektasier.

Hur allvarligt är mitt tillstånd?

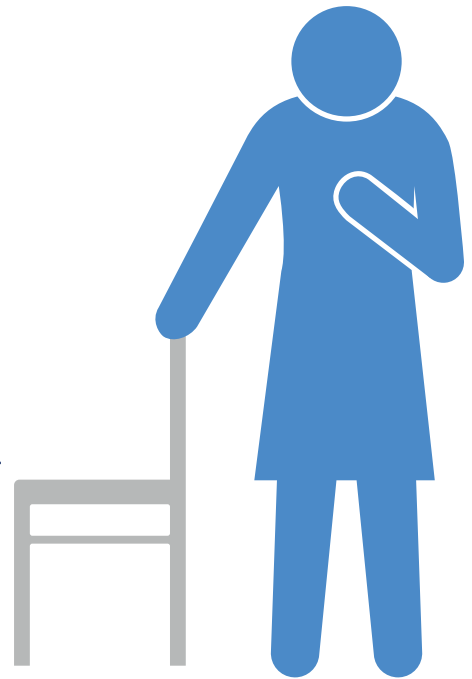
Bronkiektasier är ett komplicerat tillstånd och det finns inte ett enskilt test eller tecken som påvisar om ditt tillstånd är mildt, måttligt eller svårt. Om din bronkiektasier är väl kontrollerat bör du dock ha få symtom och kunna leva ett normalt liv. Din bronkiektasier anses vara svårare när symtomen börjar påverka vardagliga aktiviteter.

Faktorer som är kopplade till mer allvarlig bronkiektasier innefattar:

- Andfåddhet: kan inte gå 100 meter utan att stanna.
- Bröstinfektioner: tre eller mer på ett år.
- Regelbundet växande bakterier på slemprov (sputumprov): detta tyder på att dina lungor har viss regelbunden infektion, särskilt om en bakterie kallad *Pseudomonas* hittas regelbundet.
- Om en datortomografi visar att båda lungor, eller flera delar av lungan, påverkas snarare än en liten del av lungan.
- Sjukhusintagningar: om du har uppsökt sjukhus med allvarliga bröstinfektioner eller för antibiotikainjektioner.
- Viktminskning: bronkiektasier leder till undervikt.
- Lungfunktionstester: om du har lägre lungkapacitet.
- Att bli äldre: lungorna blir naturligt mindre och ditt immunsystem blir mindre effektivt när du åldras, vilket kan påverka symtomen och allvarlighetsgraden för bronkiektasier.

Dessa är bara riktlinjer – vissa människor kan ha flera av dessa symtom och ändå leva ett normalt liv, medan andra kanske inte lider av några av ovanstående symtom, men upplever andra viktiga faktorer som får dem att känna sig dåliga. Många av dessa faktorer kan förbättras med effektiv behandling.

Personer med allvarlig bronkiektasier lider risk för minskad livslängd och ska därför göra allt de kan för att hålla sina lungor friska.



Hur behandlas bronkiektasier?

Behandling av personer med bronkiektasier har flera syften:

- för att förhindra bröstinfektioner (exacerbationer), som förvärrar symptomen
- för att behandla symtom
- för att förbättra livskvaliteten
- för att hindra tillståndet från att förvärras.

Med bra behandling är det möjligt för människor med bronkiektasier att förbli stabila i många år och ha god kontroll över sina symtom.

Följande är några av de vanligaste behandlingarna för bronkiektasier, och inkluderar de som rekommenderas till läkare som en del av de europeiska riktlinjerna för bronkiektasier. Inte alla dessa behandlingar finns tillgängliga eller används i alla europeiska länder. Om du har frågor angående dessa behandlingar, diskutera dem med din läkare.

Behandling för inflammation

- Inhalatorer: vissa inhalatorer innehåller medicin som öppnar upp luftvägarna för att underlätta andning och minska inflammation i lungorna.
- Tabletter: vissa mediciner kan också minska inflammation – detta inkluderar en typ av antibiotika som kallas makrolider, vilket kan minska inflammation samt behandla infektion.

Behandling för infektion

- Vacciner: det är viktigt att få ett årligt influensavaccin och ett pneumokockvaccin (som skyddar mot den vanligaste bakteriella orsaken till lunginflammation) för att minska risken för dessa.
- Antibiotika: alla bröstinfektioner ska behandlas snabbt med antibiotika – som tabletter, genom en mask (nebulisator) eller som injektioner.
- Förebyggande antibiotika (i vissa fall): om du ofta får bröstinfektioner eller har mycket svåra symtom kan du få långvarig antibiotikabehandling för att undertrycka bakterierna i lungorna.
- Doserna är lägre än de som ges för att behandla en infektion och ges ofta i minst 1 år, ibland



längre. De fungerar inte omedelbart utan måste tas regelbundet för att få full effekt. Dessa läkemedel kan interagera med andra tabletter, så det är viktigt att berätta för andra läkare att du tar vanlig antibiotika innan de skriver ut andra läkemedel.

- Rensning av bakterier som *Pseudomonas aeruginosa*, eller *Pseudomonas*, är en bakterie som kan orsaka infektion hos personer med bronkiektasier. Om du får *Pseudomonas* kan din läkare rekommendera en antibiotikabehandling för att försöka bli av med eller kontrollera den, eller att du tar ett annat antibiotikum när du får framtida bröstinfektioner. Personer med *Pseudomonas* kan ibland få andra bröstinfektioner och komplikationer på grund av dess resistens mot antibiotika, och ibland kan den skada lungan. Riktlinjerna för läkare rekommenderar att personer med *Pseudomonas* övervakas mer regelbundet.

Behandling av lungskador

- Fysioterapi och övningar för att rensa luftvägarna kan hjälpa till att rensa slem (besök webbplatsen Bronchiectasis Patient Priorities för råd och videodemonstrationer).
- Medicin kan hjälpa till att rensa slem (mucoaktiva läkemedel). Dessa bör kombineras med regelbundna fysioterapi-övningar för att uppnå högsta effektivitet.
- Bronkdilaterande inhalatorer slappnar av musklerna i luftvägarna.
- Regelbunden motion hjälper till att rensa sputum och uppmuntrar lungorna att fungera bättre.

Andra viktiga överväganden är att undvika att röka och att behandla den bakomliggande orsaken till bronkiektasier om denna har identifierats.

Andra typer av behandling

Syrebehandling

Om dina syrenivåer är låga, kan du behöva andas in syre i ett rör eller en mask. Detta kan vara på kort sikt (till exempel när du är på sjukhus med bröstinfektion tills dina nivåer återgår till normala) eller lång sikt, om din lunga har skadats och inte längre kan ta in tillräckligt med syre.

Du kan också behöva extra syre under flygningar. Prata med sjukvårdspersonalen om detta innan du reser.

Kirurgi

I de flesta fall kan bronkiektasier kontrolleras och vårdas utan kirurgi. Kirurgi kan ibland vara till hjälp om bronkiektasier endast påverkar en liten del av lungan och kan botas genom att ta bort den, eller om en del av lungan har blivit mycket skadad och orsakar många infektioner.

Lungrehabilitering

Du kan komma att erbjudas lungrehabilitering som ett sätt att förbättra din fysiska styrka och minska symtomens påverkan på ditt liv.

Lungrehabilitering är en typ av behandling som syftar till att minska de fysiska och känslomässiga effekterna av ett lungtillstånd i en persons liv. Det är ett personligt program som kombinerar träning med utbildning om hur du kan hjälpa dig själv att hålla dig så hälsosam som möjligt.

Stöd för att sluta röka

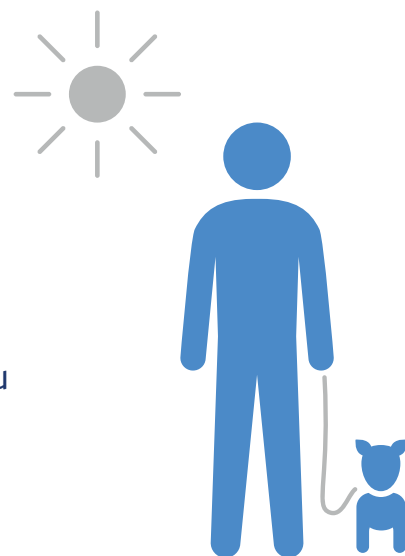
Rökning orsakar inte bronkiektasier, men det kan göra ditt tillstånd och dina symtom mycket värre.

Du kan få hjälp att sluta röka och det finns alternativ för att göra det lättare att sluta. Tala med vårdpersonalen om hur de kan hjälpa.

Självhantering

Självhantering är mycket viktigt för personer med långvariga tillstånd som bronkiektasier. Det finns en rad olika saker du kan göra i ditt dagliga liv för att hantera ditt tillstånd. Dessa inkluderar att ta dina mediciner och utföra de övningar som rekommenderas för att rensa luftvägarna, övervaka dina symtom och berätta för vårdpersonalen om eventuella förändringar, vara fysiskt aktiv, äta hälsosam mat och, om du röker, sluta röka.

Du kan få fler tips om självhantering på webbplatsen Bronchiectasis Patient Priorities.



Specialistvård

Behandling av bronkiektasier ges bäst av vårdpersonal med erfarenhet av tillståndet. I många länder finns nu specialiserade kliniker avsedda för personer med bronkiektasier.

Dessa kliniker skiljer sig något åt men alla kommer att innehålla:

- En läkare eller ett arbetslag av läkare med specialistintresse och erfarenhet av bronkiektasier.
- En fysioterapeut, eller ett arbetslag av fysioterapeuter, som kan lära dig övningar för att rena luftvägarna.
- Sjuksköterskor eller annan vårdpersonal som kan ge utbildning och stöd.
- Tjänster för att ge inhalerad/nebuliserad antibiotika, andra specialiserade läkemedel och intravenös antibiotika i hemmet.
- Specialiserade tester av immunförsvaret eller kroppen för att diagnostisera orsaken till bronkiektasier.

Vissa personer med bronkiektasier går regelbundet till specialistkliniker, medan vissa kan gå en gång, eller vid enstaka tillfällen, för att sedan överföras till allmänvården.

Om du tror att du behöver träffa en specialist, diskutera det med behandlande läkare. Det finns ingen katalog över bronkiektasispecialister i Europa, men om du har svårt att hitta en är du välkommen att kontakta European Lung Foundation.

Vidareläsning

Bronchiectasis Patient Priorities | www.europeanlunginfo.org/bronchiectasis

Information och stöd för personer som diagnostiserats med bronkiektasier och deras vårdgivare, utvecklat med hjälp av patienter och vårdpersonal från hela Europa. En mer detaljerad version av denna information och en förenklad version av European Respiratory Societys riktlinjer för hantering av bronkiektasier finns på webbplatsen.

European Lung Foundation | www.europeanlung.org

European Lung Foundation har en mängd faktablad om ämnen som är relevanta för bronkiektasier och dess relaterade tillstånd på sin webbplats.

EMBARC | www.bronchiectasis.eu

EMBARC är ett paneuropeiskt nätverk som syftar till att främja klinisk forskning och utbildning om bronkiektasier genom utbyte av protokoll, forskningsidéer och expertis.



ELF EUROPEAN
LUNG
FOUNDATION

European Lung Foundation (ELF) grundades av European Respiratory Society (ERS), i syfte att samla patienter, allmänheten och andningsproffs för att positivt påverka andningsmedicinen. ELF är engagerade i lunghälsa i hela Europa och samlar de ledande europeiska medicinska experterna för att ge patientinformation och öka allmänhetens medvetande om lungsjukdomar.



ERS EUROPEAN
RESPIRATORY
SOCIETY

Detta material sammanställdes som en del av projektet för bronkiektasipatienters prioriteringar, med hjälp av professor James Chalmers och medlemmar av ELF:s rådgivningsgrupp för bronkiektasipatienter.

Framställt i mars 2018.