

· 诊疗方案 ·

成人支气管扩张症诊治专家共识

成人支气管扩张症诊治专家共识编写组

一、前言

支气管扩张症是由各种原因引起的支气管树的病理性、永久性扩张,导致反复发生化脓性感染的气道慢性炎症,临床表现为持续或反复性咳嗽、咳痰,有时伴有咯血,可导致呼吸功能障碍及慢性肺源性心脏病。广义上的支气管扩张是一种病理解剖学状态,很多疾病影像学也表现为支气管扩张,如肺间质纤维化所致的牵拉性支气管扩张,类似的单纯影像学表现的支气管扩张不在本共识讨论之列。

支气管扩张症是一种常见的慢性呼吸道疾病,病程长,病变不可逆转,由于反复感染,特别是广泛性支气管扩张可严重损害患者肺组织和功能,严重影响患者的生活质量,造成沉重的社会经济负担。但目前,社会,包括医护人员对本病关注不足,远不如支气管哮喘或 COPD 等疾病,相关文献也为数寥寥。

国外支气管扩张属于少见病,所以专门论述本病的专著也不多,2005 年及 2011 年欧洲呼吸学会制定的“成人下呼吸道感染治疗指南”^[1-2]中曾涉及支气管扩张相关感染的诊治。2010 年,英国胸科协会公布了“非囊性纤维化支气管扩张指南”^[3-4],在学习该指南的过程中,呼吸界同道感到我们有必要在借鉴国外文献的基础上,结合我国国情,制定一个相应的共识以供大家参考,为此特邀请国内十几位专家共同制定了本共识。

二、流行病学

支气管扩张症的患病率随年龄增加而增高^[5]。新西兰儿童支气管扩张症的患病率为 3.7/10 万^[6],而美国成人总体患病率为 52/10 万^[5],英国的患病率约为 100/10 万,美国 18~34 岁人群的患病率为 4.2/10 万,但 70 岁及以上人群的患病率高达 272/10 万^[7]。这些研究均为多年前的文献,当时尚未采用胸部高分辨率 CT 等检查手段。过去曾认为近 50 年来支气管扩张症的患病率逐年下降,但这一观点并无确切的流行病学证据。在我国支气管扩张症并非少见病,因长期以来对这一疾病缺乏重视,目前尚无相关的流行病学资料。到目前为止,我国没有支气管扩张症在普通人群中患病率的流行病学资料,因此,支气管扩张症的患病率仍不清楚,需要进行大规模的流行病学调查。

支气管扩张合并其他肺部疾病的问题也日益受到关注。高分辨率 CT 检查结果显示,临床诊断为慢性支气管炎或

COPD 的患者中,约 15%~30% 的患者可发现支气管扩张病变^[8-10],重度 COPD 患者合并支气管扩张的甚至可达 50%^[11]。

三、发病机制

支气管扩张症可分为先天性与继发性两种。先天性支气管扩张症较少见,继发性支气管扩张症发病机制中的关键环节为支气管感染和支气管阻塞,两者相互影响,形成恶性循环。另外,先天性发育缺陷及遗传因素等也可引起支气管扩张。

1. 支气管先天发育不全:(1)支气管软骨发育不全(Williams-Campbell 综合征):患者先天性支气管发育不良,表现为有家族倾向的弥漫性支气管扩张;(2)先天性巨大气管-支气管症:是一种常染色体隐性遗传病,其特征是先天性结缔组织异常、管壁薄弱、气管和主支气管显著扩张;(3)马方综合征(Marfan's syndrome):为常染色体显性遗传,表现为结缔组织变性,可出现支气管扩张,常有眼部症状、蜘蛛指/趾和心脏瓣膜病变。

2. 继发性支气管扩张症的发病基础多为支气管阻塞及支气管感染,两者相互促进,并形成恶性循环,破坏管壁的平滑肌、弹力纤维甚至软骨,削弱支气管管壁的支撑结构,逐渐形成支气管持久性扩张,其具体机制包括:(1)气道防御功能低下:大多数支气管扩张症患者存在免疫功能缺陷,成年后发病。病因未明的支气管扩张症患者中 6%~48% 存在抗体缺陷,最常见的疾病为普通变异性免疫缺陷病(common variable immunodeficiency, CVID),CVID 是一种异源性免疫缺陷综合征,以全丙种球蛋白减少血症、反复细菌感染和免疫功能异常为特征。其他尚有 X-连锁无丙种球蛋白血症(X-linked agammaglobulinemia, XLA)及 IgA 缺乏症等,由于气管-支气管分泌物中缺乏 IgA 和(或)IgG 中和抗体,易导致反复发生病毒或细菌感染。由于呼吸道反复感染、气道黏液栓塞,最终气道破坏,导致支气管扩张。除原发性免疫功能缺陷外,已证实获得性免疫缺陷综合征(acquired immune deficiency syndrome, AIDS)、类风湿关节炎等免疫相关性疾病也与支气管扩张症有关。但即使应用现代的免疫功能检测技术,也有约 40% 的支气管扩张症患者找不到免疫功能低下的原因。气道黏膜纤毛上皮的清除功能是肺部抵御感染的重要机制。原发性纤毛不动(primary ciliary dyskinesia, PCD)综合征是一种常染色体隐性遗传病,支气管纤毛存在动力臂缺失或变异等结构异常,使纤毛清除黏液的功能障碍,导致化脓性支气管感染、支气管扩张、慢性鼻炎、浆液性中耳炎、男性不育、角膜异常、窦性头痛和嗅觉减退,

DOI:10.3760/cma.j.issn.1001-0939.2012.07.003

通信作者:何权瀛,100044 北京大学人民医院呼吸与危重症医学学科,Email:hxk313@126.com

Kartagener 综合征是其中一个亚型,表现为内脏转位、支气管扩张和鼻窦炎三联征。杨氏综合征(Young's syndrome)患者,由于呼吸道纤毛无节律运动或不运动,常导致支气管廓清功能下降,易出现支气管反复感染而发生支气管扩张。(2)感染和气道炎症恶性循环导致支气管扩张:感染是支气管扩张症最常见原因,是促使病情进展和影响预后的最主要因素,尤其是儿童,因气管和肺组织结构尚未发育完善,下呼吸道感染将会损伤发育不完善的气道组织,并造成持续、不易清除的气道感染,最终导致支气管扩张。60%~80%的稳定期支气管扩张症患者气道内有潜在致病微生物定植,病情较轻者可以没有病原微生物定植,病情较重者最常见的气道定植菌是流感嗜血杆菌,而长期大量脓痰、反复感染、严重气流阻塞及生活质量低下的患者,气道定植菌多为铜绿假单胞菌。细菌定植及反复感染可引起气道分泌物增加,痰液增多,损害气道纤毛上皮,影响气道分泌物排出,加重气道阻塞,引流不畅并进一步加重感染。另外,气道细菌定植也会造成气道壁和管腔内炎症细胞浸润,造成气道破坏。感染、黏液阻塞等因素使支气管扩张症患者气道存在持续炎症反应,以支气管管腔内中性粒细胞募集及支气管壁和肺组织内中性粒细胞、单核巨噬细胞、CD₄⁺细胞浸润为特征,肥大细胞可能也参与了支气管扩张感染时的炎症反应,支气管扩张症患者气道肥大细胞脱颗粒较明显,且与病情严重程度相关。这些炎症细胞释放多种细胞因子,包括 IL-16、IL-8、IL-10、肿瘤坏死因子- α (tumor necrosis factor- α , TNF- α) 及内皮素-1 等,进一步引起白细胞,特别是中性粒细胞浸润、聚集,并释放髓过氧化物酶、弹性蛋白酶、胶原酶及基质金属蛋白酶等多种蛋白溶解酶和毒性氧自由基,导致支气管黏膜上皮细胞损害,出现脱落和坏死、气道水肿、黏液腺增生和黏液分泌增多,气道纤毛功能受损,黏液排除不畅,气道阻塞,容易发生细菌定植或感染,并可造成支气管壁组织破坏,周围相对正常的组织收缩将受损气道牵张,导致特征性的气道扩张,在病程较长的支气管扩张中,支气管周围的肺组织也会受到炎症破坏,从而导致弥漫性支气管周围纤维化。

四、病理与病理生理

1. 支气管扩张的发生部位:支气管扩张可呈双肺弥漫性分布,亦可为局限性病灶,其发生部位与病因相关。由普通细菌感染引起的支气管扩张以弥漫性支气管扩张常见,并以双肺下叶多见。后基底段是病变最常累及的部位,这种分布与重力因素引起的下叶分泌物排出不畅有关。支气管扩张左肺多于右肺,其原因为左侧支气管与气管分叉角度较右侧为大,加上左侧支气管较右侧细长,并由于受心脏和大血管的压迫,这种解剖学上的差异导致左侧支气管引流效果较差。左舌叶支气管开口接近下叶背段,易受下叶感染波及,因此临床上常见到左下叶与舌叶支气管扩张同时存在。另外,右中叶支气管开口细长,并有 3 组淋巴结环绕,引流不畅,容易发生感染并引起支气管扩张。结核引起的支气管扩张多分布于上肺尖后段及下叶背段。通常情况下,支气管扩张发生于中等大小的支气管。变应性支气管肺曲霉病

(allergic bronchopulmonary aspergillosis, ABPA) 患者常表现为中心性支气管扩张。

2. 形态学改变:根据支气管镜和病理解剖形态不同,支气管扩张症可分为 3 种类型:(1)柱状支气管扩张:支气管管壁增厚,管腔均匀平滑扩张,并延伸至肺周边;(2)囊柱型支气管扩张:柱状支气管扩张基础上存在局限性缩窄,支气管外观不规则,类似于曲张的静脉;(3)囊状支气管扩张:支气管扩张形成气球形结构,末端为盲端,表现为成串或成簇囊样病变,可含气液面。支气管扩张形成的过程中,受损支气管壁由于慢性炎症而遭到破坏,包括软骨、肌肉和弹性组织被破坏,纤毛细胞受损或消失,黏液分泌增多,气道平滑肌增生、肥厚,反复气道炎症也会引起气道壁纤维化,炎症亦可扩展至肺泡,引起弥漫性支气管周围纤维化瘢痕形成,使正常肺组织减少。

3. 病理生理:支气管扩张症患者存在阻塞性动脉内膜炎,造成肺动脉血流减少,在支气管动脉和肺动脉之间存在着广泛的血管吻合,支气管循环血流量增加。压力较高的小支气管动脉破裂可造成咯血,多数为少量咯血,少数患者可发生致命性大咯血,出血量可达数百甚至上千毫升,出血后血管压力降低而收缩,出血可自动停止。咯血量与病变范围和程度不一定成正比。因气道炎症和管腔内黏液阻塞,多数支气管扩张症患者肺功能检查提示不同程度气流阻塞,表现为阻塞性通气功能受损,并随病情进展逐渐加重。病程较长的支气管扩张,因支气管和周围肺组织纤维化,可引起限制性通气功能障碍,伴有弥散功能减低。通气不足、弥散障碍、通气-血流失衡和肺内分流的存在,导致部分患者出现低氧血症,引起肺动脉收缩,同时存在的肺部小动脉炎症和血管床毁损,导致肺循环横截面积减少并导致肺动脉高压,少数患者会发展成为肺心病。

五、病因

支气管扩张症是由多种疾病(原发病)引起的一种病理性改变。作为支气管扩张症患者临床评估的一部分,寻找原发病因,不但有助于采取针对性的诊疗措施,而且还可避免不必要的侵袭性、昂贵或费时的辅助检查。各种病因引起的支气管扩张症的发生率文献报道不一,且不同人种不同。但总体看来,多数儿童和成人支气管扩张症继发于肺炎或其他呼吸道感染(如结核)。免疫功能缺陷在儿童支气管扩张症患者中常见,但成人少见。其他原因均属少见甚或罕见。

1. 既往下呼吸道感染:下呼吸道感染是儿童及成人支气管扩张症最常见的病因,占 41%~69%,特别是细菌性肺炎、百日咳、支原体及病毒感染(麻疹病毒、腺病毒、流感病毒和呼吸道合胞病毒等)。询问病史时应特别关注感染史,尤其是婴幼儿时期呼吸道感染病史。

2. 结核和非结核分枝杆菌:支气管和肺结核是我国支气管扩张症的常见病因,尤其是肺上叶支气管扩张,应特别注意询问结核病史或进行相应的检查。非结核分枝杆菌感染也可导致支气管扩张,同时支气管扩张症患者气道中也易分离出非结核分枝杆菌,尤其是中老年女性。但气道中分离

出非结核分枝杆菌并不表明一定是合并非结核分枝杆菌感染,这种情况下建议由结核专科或呼吸科医生进行评估和随访,明确是定植还是感染。

3. 异物和误吸:儿童下气道异物吸入是最常见的气道阻塞的原因,成人也可因吸入异物或气道内肿瘤阻塞导致支气管扩张,但相对少见。文献报道,吸入胃内容物或有害气体后出现支气管扩张,心肺移植后合并胃食管反流及食管功能异常的患者中支气管扩张症的患病率也较高,因此,对于支气管扩张症患者均应注意询问有无胃内容物误吸史。

4. 大气道先天性异常:对于所有支气管扩张症患者都要考虑是否存在先天性异常,可见于先天性支气管软骨发育不全、巨大气管-支气管症、马方综合征及食管气管瘘。

5. 免疫功能缺陷:对于所有儿童和成人支气管扩张症患者均应考虑是否存在免疫功能缺陷,尤其是抗体缺陷[A]。病因未明的支气管扩张症患者中有6%~48%存在抗体缺陷。免疫功能缺陷者并不一定在婴幼儿期发病,也可能在成人后发病。最常见的疾病为CVID、XLA及IgA缺乏症。严重、持续或反复感染,尤其是多部位感染或机会性感染者,应怀疑免疫功能缺陷的可能,对于疑似或确定免疫功能缺陷合并支气管扩张的患者,应由相关专科医生共同制定诊治方案。

6. 纤毛功能异常:原发性纤毛不动综合征患者多同时合并其他有纤毛部位的病变,几乎所有患者均合并上呼吸道症状(流涕、嗅觉丧失、鼻窦炎、听力障碍、慢性扁桃体炎)及男性不育、女性宫外孕等。上呼吸道症状多始于新生儿期。儿童支气管扩张症患者应采集详细的新生儿期病史;儿童和成人支气管扩张症患者,均应询问慢性上呼吸道病史,尤其是中耳炎病史。成人患者应询问有无不育史。

7. 其他气道疾病:对于支气管扩张症患者应评估是否存在ABPA;支气管哮喘也可能是加重或诱发成人支气管扩张的原因之一;弥漫性泛细支气管炎多以支气管扩张为主要表现,虽然在我国少见,但仍需考虑。欧美国家的支气管扩张症患者,尤其是白色人种,均应排除囊性纤维化,此病在我国则相对罕见^[12]。

8. 结缔组织疾病:2.9%~5.2%的类风湿关节炎患者肺部高分辨率CT检查可发现支气管扩张,因此对于支气管扩张症患者均要询问类风湿关节炎病史,合并支气管扩张的类风湿关节炎患者预后更差。其他结缔组织疾病与支气管扩张症的相关性研究较少,有报道干燥综合征患者支气管扩张的发生率为59%,系统性红斑狼疮、强直性脊柱炎、马方综合征及复发性多软骨炎等疾病也有相关报道。

9. 炎症性肠病:支气管扩张与溃疡性结肠炎明确相关,炎症性肠病患者出现慢性咳嗽、咳痰时,应考虑是否合并支

气管扩张症。

10. 其他疾病: α_1 -抗胰蛋白酶缺乏与支气管扩张症的关系尚有争议,除非影像学提示存在肺气肿,否则无需常规筛查是否存在 α_1 -抗胰蛋白酶缺乏。应注意是否有黄甲综合征的表现。

六、临床评估和检查

(一)临床表现

1. 症状:咳嗽是支气管扩张症最常见的症状(>90%),且多伴有咳痰(75%~100%),痰液可为黏液性、黏液脓性或脓性。合并感染时咳嗽和咳痰量明显增多,可呈黄绿色脓痰,重症患者痰量可达每日数百毫升。收集痰液并于玻璃瓶中静置后可出现分层现象:上层为泡沫,下悬脓性成分,中层为混浊黏液,最下层为坏死沉淀组织。但目前这种典型的痰液分层表现较少见。72%~83%患者伴有呼吸困难,这与支气管扩张的严重程度相关,且与FEV₁下降及高分辨率CT显示的支气管扩张程度及痰量相关。半数患者可出现不同程度的咯血,多与感染相关。咯血可从痰中带血至大量咯血,咯血量与病情严重程度、病变范围并不完全一致。部分患者以反复咯血为唯一症状,临床上称为“干性支气管扩张”。约三分之一的患者可出现非胸膜性胸痛。支气管扩张症患者常伴有焦虑、发热、乏力、食欲减退、消瘦、贫血及生活质量下降。

支气管扩张症常因感染导致急性加重。如果出现至少一种症状加重(痰量增加或脓性痰、呼吸困难加重、咳嗽增加、肺功能下降、疲劳乏力加重)或出现新症状(发热、胸膜炎、咯血、需要抗菌药物治疗),往往提示出现急性加重。

2. 体征:听诊闻及湿性啰音是支气管扩张症的特征性表现,以肺底部最为多见,多自吸气早期开始,吸气中期最响亮,持续至吸气末。约三分之一的患者可闻及哮鸣音或粗大的干性啰音。有些病例可见杵状指(趾)。部分患者可出现发绀。晚期合并肺心病的患者可出现右心衰竭的体征。

(二)辅助检查

推荐所有患者进行主要检查,当患者存在可能导致支气管扩张症的特殊病因时应进一步检查(表1)。

1. 影像学检查:(1)胸部X线检查:疑诊支气管扩张症时应首先进行胸部X线检查。绝大多数支气管扩张症患者X线胸片异常,可表现为灶性肺炎、散在不规则高密度影、线性或盘状不张,也可有特征性的气道扩张和增厚,表现为类环形阴影或轨道征。但是X线胸片的敏感度及特异度均较差,难以发现轻症或特殊部位的支气管扩张。胸部X线检查同时还可确定肺部并发症(如肺源性心脏病等)并与其他疾病进行鉴别。所有患者均应有基线X线胸片,通常不需

表1 支气管扩张症的辅助检查

项目	影像学检查	实验室检查	其他检查
主要检查	胸部X线检查,胸部高分辨率CT扫描	血炎症标志物、免疫球蛋白(IgG, IgA, IgM)和蛋白电泳,微生物学检查,血气分析	肺功能检查
次要检查	鼻窦CT检查	血IgE, 烟曲霉皮试, 曲霉沉淀素, 类风湿因子, 抗核抗体, 抗中性粒细胞胞质抗体, 二线免疫功能检查, 囊性纤维化相关检查, 纤毛功能检查	支气管镜检查

要定期复查。(2)胸部高分辨率 CT 扫描:可确诊支气管扩张症,但对轻度及早期支气管扩张症的诊断作用尚有争议。支气管扩张症的高分辨率 CT 主要表现为支气管内径与其伴行动脉直径比例的变化,正常值为 0.62 ± 0.13 ,老年人及吸烟者可能差异较大。此外还可见到支气管呈柱状及囊状改变,气道壁增厚(支气管内径 $< 80\%$ 外径)、黏液阻塞、树枝发芽征及马赛克征。当 CT 扫描层面与支气管平行时,扩张的支气管呈“双轨征”或“串珠”状改变;当扫描层面与支气管垂直时,扩张的支气管呈环形或厚壁环形透亮影,与伴行的肺动脉形成“印戒征”;当多个囊状扩张的支气管彼此相邻时,则表现为“蜂窝”状改变;当远端支气管较近段扩张更明显且与扫描平面平行时,则呈杵状改变。根据 CT 所见支气管扩张症可分为 4 型,即柱状型、囊状型、静脉曲张型及混合型。支气管扩张症患者 CT 表现为肺动脉扩张时,提示肺动脉高压,是预后不良的重要预测因素。高分辨率 CT 检查通常不能区分已知原因的支气管扩张和不明原因的支气管扩张。但当存在某些特殊病因时,支气管扩张的分布和 CT 表现可能会对病因有提示作用,如 ABPA 的支气管扩张通常位于肺上部和中心部位,远端支气管通常正常。尽管高分辨率 CT 可能提示某些特定疾病,但仍需要结合临床及实验室检查综合分析。高分辨率 CT 显示的支气管扩张的严重程度与肺功能气流阻塞程度相关。支气管扩张症患者通常无需定期复查高分辨率 CT,但体液免疫功能缺陷的支气管扩张症患者应定期复查,以评价疾病的进展程度。(3)支气管碘油造影:是经导管或支气管镜在气道表面滴注不透光的碘脂质造影剂,直接显示扩张的支气管,但由于此项检查为创伤性检查,现已逐渐被胸部高分辨率 CT 取代,极少应用于临床。

2. 实验室检查:(1)血炎症标志物:血常规白细胞和中性粒细胞计数、ESR、C 反应蛋白可反映疾病活动性及感染导致的急性加重,当细菌感染所致的急性加重时,白细胞计数和分类升高。(2)血清免疫球蛋白(IgG、IgA、IgM)和血清蛋白电泳[A]:支气管扩张症患者气道感染时各种免疫球蛋白均可升高,合并免疫功能缺陷时则可出现免疫球蛋白缺乏。(3)根据临床表现,可选择性进行血清 IgE 测定、烟曲霉皮试、曲霉沉淀素检查,以除外 ABPA。(4)血气分析可用于评估患者肺功能受损状态,判断是否合并低氧血症和(或)高碳酸血症。(5)微生物学检查:支气管扩张症患者均应行下呼吸道微生物学检查,持续分离出金黄色葡萄球菌和(或)儿童分离出铜绿假单胞菌时,需除外 ABPA 或囊性纤维化;应留取深部痰标本或通过雾化吸入获得痰标本;标本应在留取后 1 h 内送至微生物室,如患者之前的培养结果均阴性,应至少在不同日留取 3 次以上的标本,以提高阳性率;急性加重时应在应用抗菌药物前留取痰标本,痰培养及药敏试验对抗菌药物的选择具有重要的指导意义。(6)必要时可检测类风湿因子、抗核抗体、抗中性粒细胞胞质抗体(anti-neutrophil cytoplasmic antibody, ANCA),不推荐常规测定血清 IgE 或 IgG 亚群,可酌情筛查针对破伤风类毒素和肺炎链球

菌、B 型流感嗜血杆菌荚膜多糖(或其他可选肽类、多糖抗原)的特异性抗体的基线水平。(7)其他免疫功能检查评估,在以下情况可考虑此项检查:抗体筛查显示存在抗体缺乏时(以明确诊断、发现免疫并发症、制定治疗方案);抗体筛查正常但临床怀疑免疫缺陷时(合并身材矮小、颜面异常、心脏病变、低钙血症、腭裂、眼皮肤毛细血管扩张症、湿疹、皮炎、瘀斑、内分泌异常、无法解释的发育迟缓、淋巴组织增生或缺失、脏器肿大、关节症状等);确诊或疑似免疫疾病家族史;虽经长疗程的多种抗菌药物治疗,仍存在反复或持续的严重感染(危及生命、需外科干预),包括少见或机会性微生物感染或多部位受累(如同时累及支气管树和中耳或鼻窦)。(8)囊性纤维化相关检查:囊性纤维化是西方国家常见的常染色体隐性遗传病,由于我国罕见报道,因此不需作为常规筛查,在临床高度可疑时可进行以下检查:2 次汗液氯化物检测及囊性纤维化跨膜传导调节蛋白基因突变分析。(9)纤毛功能检查:成人患者在合并慢性上呼吸道疾病或中耳炎时应检查纤毛功能,特别是自幼起病者,以中叶支气管扩张为主,合并不育或右位心时尤需检查。可用糖精试验和(或)鼻呼出气一氧化氮测定筛查,疑诊者需取纤毛组织进一步详细检查。

3. 其他检查:(1)支气管镜检查:支气管扩张症患者不需常规行支气管镜检查,支气管镜下表现多无特异性,较难看到解剖结构的异常和黏膜炎症表现。以单叶病变为主的儿童支气管扩张症患者及成人病变局限者可行支气管镜检查,除外异物堵塞;多次痰培养阴性及治疗反应不佳者,可经支气管镜保护性毛刷或支气管肺泡灌洗获取下呼吸道分泌物;高分辨率 CT 提示非典型分枝杆菌感染而痰培养阴性时,应考虑支气管镜检查;支气管镜标本细胞学检查发现含脂质的巨噬细胞提示存在胃内容物误吸。(2)肺功能检查:对所有患者均建议行肺通气功能检查(FEV_1 、FVC、呼气峰流速),至少每年复查 1 次,免疫功能缺陷或原发性纤毛运动障碍者每年至少复查 4 次;支气管扩张症患者肺功能表现为阻塞性通气功能障碍较为多见($> 80\%$ 患者), $33\% \sim 76\%$ 患者气道激发试验证实存在气道高反应性;多数患者弥散功能进行性下降,且与年龄及 FEV_1 下降相关;对于合并气流阻塞的患者,尤其是年轻患者应行舒张试验,评价用药后肺功能的改善情况,40% 患者可出现舒张试验阳性;运动肺功能试验应作为肺康复计划的一部分;静脉使用抗菌药物治疗前后测定 FEV_1 和 FVC 可以提供病情改善的客观证据;所有患者口服或雾化吸入抗菌药物治疗前后均应行通气功能和肺容量测定。

七、诊断与鉴别诊断

(一)病史采集和评估

诊断支气管扩张症时应全面采集病史,包括既往史(特别是幼年时下呼吸道感染性疾病的病史)、误吸史、呼吸道症状和全身症状、有害物质接触史等。

对于确诊支气管扩张症的患者应记录痰的性状、评估 24 h 痰量、每年因感染导致急性加重次数以及抗菌药物使用

情况,还应查找支气管扩张病因并评估疾病的严重程度。

(二) 诊断

1. 支气管扩张症的诊断:应根据既往病史、临床表现、体征及实验室检查等资料综合分析确定。胸部高分辨率 CT 是诊断支气管扩张症的主要手段。当成人出现下述表现时需进行胸部高分辨率 CT 检查,以除外支气管扩张:持续排痰性咳嗽,且年龄较轻,症状持续多年,无吸烟史,每天均咳嗽、咯血或痰中有铜绿假单胞菌定植;无法解释的咯血或无痰性咳嗽;“COPD”患者治疗反应不佳,下呼吸道感染不易恢复,反复急性加重或无吸烟史者。

2. 病因诊断:(1)继发于下呼吸道感染,如结核、非结核分枝杆菌、百日咳、细菌、病毒及支原体感染等,是我国支气管扩张症最常见的原因,对所有疑诊支气管扩张的患者需仔细询问既往病史;(2)所有支气管扩张症患者均应评估上呼吸道症状,合并上呼吸道症状可见于纤毛功能异常、体液免疫功能异常、囊性纤维化、黄甲综合征及杨氏综合征(无精子症、支气管扩张、鼻窦炎);(3)对于没有明确既往感染病史的患者,需结合病情特点完善相关检查。

(三) 鉴别诊断

1. 出现慢性咳嗽、咳痰者需要与 COPD、肺结核、慢性肺脓肿等鉴别(表 2)。需要强调的是,典型的支气管扩张症患者肺功能检查出现不完全可逆气流受限时,不能诊断为 COPD。

表 2 以慢性咳嗽、咳痰为主要症状的支气管扩张症的鉴别诊断

诊断	鉴别诊断要点
支气管扩张症	大量脓痰,湿性啰音,可合并杵状指(趾),X 线胸片或高分辨率 CT 提示支气管扩张和管壁增厚
COPD	中年发病,症状缓慢进展,多有长期吸烟史,活动后气促,肺功能可有不完全可逆的气流受限(吸入支气管舒张剂后 $FEV_1/FVC < 70\%$)
肺结核	所有年龄均可发病,影像学检查提示肺浸润性病灶或结节状空洞样改变,细菌学检查可确诊
慢性肺脓肿	起病初期多有吸入因素,表现为反复不规则发热、脓血性痰、咯血、消瘦、贫血等全身慢性中毒症状明显。影像学检查提示厚壁空洞,形态可不规则,内可有液平面,周围有慢性炎症浸润及条索状阴影

2. 反复咯血需要与支气管肺癌、结核病以及循环系统疾病进行鉴别(表 3)。

八、治疗目的及治疗方法

支气管扩张症患者生活质量明显下降,其影响因素包括喘息症状、 FEV_1 下降、痰量以及是否存在铜绿假单胞菌感染。因此,支气管扩张症的治疗目的包括:确定并治疗潜在病因以阻止疾病进展,维持或改善肺功能,减少急性加重,减少日间症状和急性加重次数,改善患者的生活质量。

(一) 物理治疗

物理治疗可促进呼吸道分泌物排出,提高通气的有效性,维持或改善运动耐力,缓解气短、胸痛症状。

1. 排痰:有效清除气道分泌物是支气管扩张症患者长

表 3 以咯血为主要症状的支气管扩张症的鉴别诊断

诊断	鉴别诊断要点
支气管扩张症	多有长期咳嗽、咳脓痰病史,部分患者可无咳嗽、咳痰,而仅表现为反复咯血,咯血量由少至多,咯血间隔由长变短,咯血间期全身情况较好
支气管肺癌	多见于 40 岁以上患者,可伴有咳嗽、咳痰、胸痛。咯血小量到中量,多为痰中带血,持续性或间断性,大咯血者较少见。影像学检查、痰涂片细胞学检查、气管镜等有助于诊断
肺结核	可有低热、乏力、盗汗和消瘦等结核中毒症状及慢性咳嗽、咳痰、咯血和胸痛等呼吸系统症状,约半数有不同咯血,可以咯血为首发症状,出血量多少不一,病变多位于双上肺野,影像学和痰液检查有助于诊断
心血管疾病	多有心脏病病史,常见疾病包括风湿性心脏病二尖瓣狭窄、急性左心衰竭、肺动脉高压等,体检可能有心脏杂音,咯血量可多可少,肺水肿时咳大量浆液性粉红色泡沫样血痰为其特点

期治疗的重要环节,特别是对于慢性咳嗽和(或)高分辨率 CT 表现为黏液阻塞者,痰量不多的支气管扩张症患者也应学习排痰技术,以备急性加重时应用。常用排痰技术如下:(1)体位引流:采用适当的体位,依靠重力的作用促进某一肺叶或肺段中分泌物的引流[B]。一项随机对照研究结果证实,主动呼吸训练联合体位引流效果优于坐位主动呼吸训练。胸部 CT 结果有助于选择合适的体位(表 4);治疗时可能需要采取多种体位,患者容易疲劳,每日多次治疗一般不易耐受,通常对氧合状态和心率无不良影响;体位引流应在饭前或饭后 1~2 h 内进行;禁忌证包括无法耐受所需的体位、无力排出分泌物、抗凝治疗、胸廓或脊柱骨折、近期大咯血和严重骨质疏松者。(2)震动拍击:腕部屈曲,手呈碗形在胸部拍打,或使用机械震动器使聚积的分泌物易于咳出或引流,可与体位引流配合应用。(3)主动呼吸训练:支气管扩张症患者应练习主动呼吸训练促进排痰[A]。每次循环应包含 3 部分^[13]:胸部扩张练习,即深呼吸,用力呼气,放松及呼吸控制,尤其是深吸气,使气流能够通过分泌物进入远端气道;用力呼气可使呼气末等压点向小气道一端移动,从而有利于远端分泌物清除;呼吸控制,即运动膈肌缓慢呼吸,可避免用力呼气加重气流阻塞。(4)辅助排痰技术:包括气道湿化(清水雾化)、雾化吸入盐水、短时雾化吸入高张盐水、雾化吸入特布他林以及无创通气;祛痰治疗前雾化吸入灭菌用水、生理盐水或临时吸入高张盐水并预先吸入 β_2 -受体激动剂,可提高祛痰效果[B];喘憋患者进行体位引流时可联合应用无创通气;首次吸入高张盐水时,应在吸入前和吸入后 5 min 测定 FEV_1 或呼气峰流速,以评估有无气道痉挛;气道高反应性患者吸入高张盐水前应预先应用支气管舒张剂。(5)其他:正压呼气装置通过呼气时产生震荡性正压,防止气道过早闭合,有助于痰液排出[A],也可采用胸壁高频震荡技术等。

患者可根据自身情况选择单独或联合应用上述祛痰技术,每日 1~2 次,每次持续时间不应超过 20~30 min,急性加重期可酌情调整持续时间和频度。

2. 吸气肌训练:适用于合并呼吸困难且影响到日常活动

表 4 支气管扩张的病变部位与引流体位

病变部位		引流体位
肺叶	肺段	
右上	1	坐位
	2	左侧俯卧位,右前胸距床面 45°
	3	仰卧,右侧后背垫高 30°
左上	1+2	坐位,上身略向前,向右倾斜
	3	仰卧,左侧后背垫高 30°
	4,5	仰卧,左侧后背垫高 45°,臀部垫高或将床脚抬高
右中	4,5	仰卧,右侧后背垫高 45°,臀部垫高或将床脚抬高
双肺	6	俯卧,腹部垫高,或将床脚抬高,也可取膝胸卧位
	8	仰卧,臀部垫高,或将床脚抬高
下叶	9	健侧卧位,健侧腰部垫高,或将床脚抬高
	10	俯卧,下腹垫高,或将床脚抬高,也可取膝胸卧位
	7(右)	斜仰卧位,左背距床面 30°,抬高床脚

的患者[B]。两项小规模随机对照研究结果表明,与无干预组相比,吸气肌训练可显著改善患者的运动耐力和生活质量。

(二) 抗菌药物治疗

支气管扩张症患者出现急性加重合并症状恶化,即咳嗽、痰量增加或性质改变、脓痰增加和(或)喘息、气急、咯血及发热等全身症状时,应考虑应用抗菌药物。仅有黏液脓性或脓性痰液或仅痰培养阳性不是应用抗菌药物的指征。

支气管扩张症患者急性加重时的微生物学研究资料很少,估计急性加重一般是由定植菌群引起,60%~80%的稳定期支气管扩张症患者存在潜在致病菌的定植,最常分离出的细菌为流感嗜血杆菌和铜绿假单胞菌^[14-15]。其他革兰阳性菌如肺炎链球菌和金黄色葡萄球菌也可定植患者的下呼吸道。应对支气管扩张症患者定期进行支气管细菌定植状况的评估。痰培养和经支气管镜检查均可用于评估支气管扩张症患者细菌定植状态,二者的评估效果相当^[15]。

许多支气管扩张症患者频繁应用抗菌药物,易于造成细菌对抗菌药物耐药,且支气管扩张症患者气道细菌定植部位易于形成生物被膜,阻止药物渗透,因此推荐对大多数患者进行痰培养,急性加重期开始抗菌药物治疗前应送痰培养,在等待培养结果时即应开始经验性抗菌药物治疗。急性加重期初始经验性治疗应针对这些定植菌,根据有无铜绿假单胞菌感染的危险因素[(1)近期住院;(2)频繁(每年4次以上)或近期(3个月以内)应用抗生素;(3)重度气流阻塞($FEV_1 < 30\%$);(4)口服糖皮质激素(最近2周每日口服泼尼松 > 2 周),至少符合4条中的2条]^[2]及既往细菌培养结果选择抗菌药物(表5)。无铜绿假单胞菌感染高危因素的

患者应立即经验性使用对流感嗜血杆菌有活性的抗菌药物。对有铜绿假单胞菌感染高危因素的患者,应选择有抗铜绿假单胞菌活性的抗菌药物,还应根据当地药敏试验的监测结果调整用药,并尽可能应用支气管穿透性好且可降低细菌负荷的药物。

应及时根据病原体检测及药敏试验结果和治疗反应调整抗菌药物治疗方案,若存在一种以上的病原菌,应尽可能选择能覆盖所有致病菌的抗菌药物。临床疗效欠佳时,需根据药敏试验结果调整抗菌药物,并即刻重新送检痰培养。若因耐药无法单用一种药物,可联合用药,但没有证据表明两种抗菌药物联合治疗对铜绿假单胞菌引起的支气管扩张症急性加重有益。急性加重期不需常规使用抗病毒药物。采用抗菌药物轮换策略有助于减轻细菌耐药,但目前尚无临床证据支持其常规应用。

急性加重期抗菌药物治疗的最佳疗程尚不确定,建议所有急性加重治疗疗程均应为14 d左右。

支气管扩张症稳定期患者长期口服或吸入抗菌药物的效果及其对细菌耐药的影响尚需进一步研究。

(三) 咯血的治疗

1. 大咯血的紧急处理:大咯血是支气管扩张症致命的并发症,一次咯血量超过200 ml或24 h咯血量超过500 ml为大咯血,严重时可导致窒息。预防咯血窒息应视为大咯血治疗的首要措施,大咯血时首先应保证气道通畅,改善氧合状态,稳定血流动力学状态。咯血量少时应安抚患者,缓解其紧张情绪,嘱其患侧卧位休息。出现窒息时采取头低足高45°的俯卧位,用手取出患者口中的血块,轻拍健侧背部促进气管内的血液排出。若采取上述措施无效时,应迅速进行气管插管,必要时行气管切开。

2. 药物治疗:(1)垂体后叶素:为治疗大咯血的首选药物,一般静脉注射后3~5 min起效,维持20~30 min。用法:垂体后叶素5~10 U加5%葡萄糖注射液20~40 ml,稀释后缓慢静脉注射,约15 min注射完毕,继之以10~20 U加生理盐水或5%葡萄糖注射液500 ml稀释后静脉滴注($0.1 \text{ U} \cdot \text{kg}^{-1} \cdot \text{h}^{-1}$),出血停止后再继续使用2~3 d以巩固疗效;支气管扩张伴有冠状动脉粥样硬化性心脏病、高血压、肺源性心脏病、心力衰竭以及孕妇均忌用。(2)促凝血药:为常用的止血药物,可酌情选用抗纤维蛋白溶解药物,如氨基己酸(4~6 g+生理盐水100 ml,15~30 min内静脉滴注完毕,维持量1 g/h)或氨甲苯酸(100~200 mg加入5%葡萄糖注射

表 5 支气管扩张症急性加重期初始经验性治疗推荐使用的抗菌药物

高危因素	常见病原体	初始经验性治疗的抗菌药物选择
无假单胞菌感染高危因素	肺炎链球菌、流感嗜血杆菌、卡他莫拉菌、金黄色葡萄球菌、肠道菌群(肺炎克雷伯杆菌、大肠杆菌等)	氨苄西林/舒巴坦,阿莫西林/克拉维酸,第二代头孢菌素,第三代头孢菌素(头孢三嗪、头孢噻肟),莫西沙星,左旋氧氟沙星
有假单胞菌感染高危因素	上述病原体+铜绿假单胞菌	具有抗假单胞菌活性的β-内酰胺类抗生素(如头孢他啶、头孢吡肟、哌拉西林/他唑巴坦、头孢哌酮/舒巴坦、亚胺培南、美罗培南等)、氨基糖苷类、喹诺酮类(环丙沙星或左旋氧氟沙星)可单独应用或联合应用

液或生理盐水 40 ml 内静脉注射, 2 次/d), 或增加毛细血管抵抗力和血小板功能的药物如酚磺乙胺 (250 ~ 500 mg, 肌肉注射或静脉滴注, 2 ~ 3 次/d), 还可给予血凝酶 1 ~ 2 kU 静脉注射, 5 ~ 10 min 起效, 可持续 24 h。(3) 其他药物: 如普鲁卡因 150 mg 加生理盐水 30 ml 静脉滴注, 1 ~ 2 次/d, 皮内试验阴性 (0.25% 普鲁卡因溶液 0.1 ml 皮内注射) 者方可应用; 酚妥拉明 5 ~ 10 mg 以生理盐水 20 ~ 40 ml 稀释静脉注射, 然后以 10 ~ 20 mg 加于生理盐水 500 ml 内静脉滴注, 不良反应有直立性低血压、恶心、呕吐、心绞痛及心律失常等。

3. 介入治疗或外科手术治疗: 支气管动脉栓塞术和 (或) 手术是大咯血的一线治疗方法: (1) 支气管动脉栓塞术: 经支气管动脉造影病变血管内注入可吸收的明胶海绵行栓塞治疗, 对大咯血的治愈率为 90% 左右, 随访 1 年未复发的患者可达 70%^[16]; 对于肺结核导致的大咯血, 支气管动脉栓塞术后 2 周咯血的缓解率为 93%, 术后 1 年为 51%, 2 年为 39%; 最常见的并发症为胸痛 (34.5%), 脊髓损伤发生率及致死率低^[17]。(2) 经气管镜止血: 大量咯血不止者, 可经气管镜确定出血部位后, 用浸有稀释肾上腺素的海绵压迫或填塞于出血部位止血, 或在局部应用凝血酶或气囊压迫控制出血。(3) 手术: 反复大咯血用上述方法无效、对侧肺无活动性病变且肺功能储备尚佳又无禁忌证者, 可在明确出血部位的情况下考虑肺切除术。适合肺段切除的人数极少, 绝大部分要行肺叶切除。

(四) 非抗菌药物治疗

1. 黏液溶解剂: 气道黏液高分泌及黏液清除障碍导致黏液滞留是支气管扩张症的特征性改变。吸入高渗药物如高张盐水可增强理疗效果, 短期吸入甘露醇则未见明显疗效。急性加重时应用溴己新可促进痰液排出, 羟甲半胱氨酸可改善气体陷闭。成人支气管扩张症患者不推荐吸入重组人 DNA 酶 [A]。

2. 支气管舒张剂: 由于支气管扩张症患者常常合并气流阻塞及气道高反应性, 因此经常使用支气管舒张剂, 但目

前并无确切依据。合并气流阻塞的患者应进行支气管舒张试验评价气道对 β_2 -受体激动剂或抗胆碱能药物的反应性, 以指导治疗; 不推荐常规应用甲基黄嘌呤类药物。

3. 吸入糖皮质激素 (简称激素): 吸入激素可拮抗气道慢性炎症, 少数随机对照研究结果显示, 吸入激素可减少排痰量, 改善生活质量, 有铜绿假单胞菌定植者改善更明显, 但对肺功能及急性加重次数并无影响。目前证据不支持常规使用吸入性激素治疗支气管扩张 (合并支气管哮喘者除外) [B]。

(五) 手术及并发症的处理

1. 手术: 目前大多数支气管扩张症患者应用抗菌药物治疗有效, 不需要手术治疗。手术适应证包括: (1) 积极药物治疗仍难以控制症状者; (2) 大咯血危及生命或经药物、介入治疗无效者; (3) 局限性支气管扩张, 术后最好能保留 10 个以上肺段。手术的相对禁忌证为非柱状支气管扩张、痰培养铜绿假单胞菌阳性、切除术后残余病变及非局灶性病变。术后并发症的发生率为 10% ~ 19%, 老年人并发症的发生率更高, 术后病死率 < 5%。

2. 无创通气: 无创通气可改善部分合并慢性呼吸衰竭的支气管扩张症患者的生活质量。长期无创通气治疗可缩短部分患者的住院时间, 但尚无确切证据证实其对病死率有影响。

(六) 患者教育及管理

同其他慢性气道疾病一样, 患者教育及管理也是支气管扩张症治疗的重要环节。对于支气管扩张症患者, 教育的主要内容是使其了解支气管扩张的特征并及早发现急性加重, 应当提供书面材料向患者解释支气管扩张症这一疾病以及感染在急性加重中的作用; 病因明确者应向其解释基础疾病及其治疗方法, 还应向其介绍支气管扩张症治疗的主要手段, 包括排痰技术、药物治疗及控制感染, 帮助其及时识别急性加重并及早就医; 不建议患者自行服用抗菌药物; 还应向其解释痰检的重要性; 制定个性化的随访及监测方案。

附录 证据陈述及推荐等级

证据分级	
1++	以随机对照试验 (RCT) 为依据的高质量的系统分析, 综述或偏倚风险极低的 RCT
1+	良好的荟萃分析, 综述或偏倚风险低的 RCT
1-	荟萃分析、综述或偏倚风险较高的 RCT
2++	以病例对照研究或群组研究为依据的高质量综述、高质量的病例对照研究或群组研究, 发生混淆或偏倚的风险极低, 所揭示的相关性极大可能源自因果关系
2+	良好的病例对照研究或群组研究, 发生混淆或偏倚的风险较低, 所揭示的相关性可能源自因果关系
2-	发生混淆或偏倚的风险较高的病例对照研究或群组研究, 所揭示的相关性极大可能并非源自因果关系
3	非分析性研究 (如病例报道或病例分析)
4	专家意见
建议分级	
A	至少有一项适用于目标人群的 1++ 级的荟萃分析、综述或 RCT, 或一组适用于目标人群的 1+ 级的结果一致的证据
B	一组适用于目标人群的 2++ 级的结果一致的证据, 或自 1++ 级或 1+ 级研究推演出的证据
C	一组适用于目标人群的 2+ 级的结果一致的证据, 或自 2++ 级研究推演出的证据
D	3 级或 4 级证据, 或自 2+ 级研究推演出的证据

注: 由于缺乏相关的大规模临床研究, 本共识中大部分建议源于专家意见, 文中仅标注了有循证医学证据的 A 级和 B 级建议, 其他建议未标注证据等级

(七) 预防

儿童时期下呼吸道感染及肺结核是我国支气管扩张症最常见的病因,因此应积极防治儿童时期下呼吸道感染,积极接种麻疹、百日咳疫苗,预防、治疗肺结核,以预防支气管扩张症的发生。免疫球蛋白缺乏者推荐定期应用免疫球蛋白(每月静脉注射丙种球蛋白 500 mg/kg)可预防反复感染。一项随机对照研究结果表明,注射肺炎疫苗可减少急性加重次数,推荐注射多价肺炎疫苗^[18],每年注射流感疫苗预防流感所致的继发性肺部感染。支气管扩张症患者应戒烟,可使用一些免疫调节剂,如卡介菌多糖核酸等,以增强抵抗力,有助于减少呼吸道感染和预防支气管扩张症急性发作。

九、今后研究的几点建议

由于国内关于本病的研究不多,文献很少,临床上需要研究的问题甚多,目前不妨先从以下几个方面着手,开展一些多中心研究,特别是前瞻性研究。

1. 组织多中心研究,进行必要的临床流行病学研究,了解我国支气管扩张症的患病情况及其特点,如支气管扩张发生部位、病因,特别是结核性支气管扩张及儿童时期下呼吸道感染(麻疹、百日咳、肺炎)对支气管扩张症发病的重要性。

2. 通过痰培养及其药敏试验结果,了解我国支气管扩张症患者下呼吸道感染的病原谱及其耐药状况,同时寻找能够正确分辨下呼吸道细菌感染与定植的方法。

3. 咯血是支气管扩张症患者常见症状,严重时可能造成窒息或失血性休克,如何快速有效地止血也是一个重要的研究课题。

4. 支气管扩张症是一种慢性呼吸道疾病,除内科治疗外,康复也是一个重要方面,如何指导患者进行康复训练的经验较少,尤其是缺少循证医学证据,亟待加强。

5. 必须改变支气管扩张症患者“因症就诊”的医学模式,应对患者进行教育和管理,使他们成为防控疾病的主体。

6. 最重要也是最困难的研究则是如何根据我国国情努力探索有效预防措施,而且简便易行,经济实惠。

编写组成员(排名不分先后):蔡柏蔷(北京协和医院呼吸科);何权瀛,高占成,曹照龙,马艳良,杨瑞红(北京大学人民医院呼吸与危重症医学科);贺蓓,沈宁(北京大学第三医院呼吸科);孙永昌(北京同仁医院呼吸科);王辉(北京大学人民医院检验科)

参 考 文 献

- [1] Woodhead M, Blasi F, Ewig S, et al. European Respiratory Society; European Society of Clinical Microbiology and Infectious Diseases. Guidelines for the management of adult lower respiratory tract infections. *Eur Respir J*, 2005, 26: 1138-1180.
- [2] Woodhead M, Blasi F, Ewig S, et al. Guidelines for the management of adult lower respiratory tract infections - full version. *Clin Microbiol Infect*, 2011, 17 Suppl 6: E1-E59.
- [3] Pasteur MC, Bilton D, Hill AT, et al. British Thoracic Society guideline for non-CF bronchiectasis. *Thorax*, 2010, 65 Suppl 1: i1-58.
- [4] 马艳良,何权瀛. 英国胸科协会非囊性纤维化支气管扩张指南简介. *中华结核和呼吸杂志*, 2011, 34: 812-815.
- [5] Weycker D, Edelsberg J, Oster G, et al. Prevalence and economic burden of bronchiectasis. *Am J Respir Crit Care Med*, 2004, 169: A330.
- [6] Twiss J, Metcalfe R, Edwards E, et al. New Zealand national incidence of bronchiectasis "too high" for a developed country. *Arch Dis Child*, 2005, 90: 737-740.
- [7] Weycker D, Edelsberg J, Oster G, et al. Prevalence and economic burden of bronchiectasis. *Clin Pulm Med*, 2005, 12: 205-209.
- [8] Crofton J. Bronchiectasis. In: Crofton J, Douglas A, eds. *Respiratory diseases*. 3rd ed. Oxford: Blackwell Scientific, 1981: 417-430.
- [9] Patel IS, Vlahos I, Wilkinson TM, et al. Bronchiectasis, exacerbation indices and inflammation in chronic obstructive pulmonary disease. *Am J Respir Crit Care Med*, 2004, 70: 400-407.
- [10] O'Brien C, Guest PJ, Hill SL, et al. Physiological and radiological characterisation of patients diagnosed with chronic obstructive pulmonary disease in primary care. *Thorax*, 2000, 55: 635-642.
- [11] King PT. The pathophysiology of bronchiectasis. *Int J Chron Obstruct Pulmon Dis*, 2009, 4: 411-419.
- [12] 李楠,何冰,王广发,等. 囊性纤维化一例报告并文献复习. *中华结核和呼吸杂志*, 2003, 26: 559-562.
- [13] Prasad SA. Current concepts in physiotherapy. *J R Soc Med*, 1993, 86 Suppl 20: 23-29.
- [14] Pang JA, Cheng A, Chan HS, et al. The bacteriology of bronchiectasis in Hong Kong investigated by protected catheter brush and bronchoalveolar lavage. *Am Rev Respir Dis*, 1989, 139: 14-17.
- [15] Angrill J, Agusti C, de Celis R, et al. Bacterial colonization in patients with bronchiectasis: microbiological pattern and risk factors. *Thorax*, 2002, 57: 15-19.
- [16] Anuradha C, Shyamkumar NK, Vinu M, et al. Outcomes of bronchial artery embolization for life-threatening hemoptysis due to tuberculosis and post-tuberculosis sequelae. *Diagn Interv Radiol*, 2012, 18: 96-101.
- [17] Samara KD, Tsetis D, Antoniou KM, et al. Bronchial artery embolization for management of massive cryptogenic hemoptysis: a case series. *J Med Case Reports*, 2011, 5: 58.
- [18] Chang CC, Singleton RJ, Morris PS, et al. Pneumococcal vaccines for children and adults with bronchiectasis. *Cochrane Database Syst Rev*, 2009, 15: CD006316.

(收稿日期: 2012-02-07)

(本文编辑: 李文慧)