***Тема: Бронхоектатична хвороба* *( БЕХ*** *)*.

***БЕХ - набуте або вроджене захворювання, яке характеризується локалі-зованим хронічним гнійним ендобронхітом в незворотньо розширених, деформованих і функціонально неповноцінних бронхах переважно нижніх відділів легень .***

Бронхоектазії, які виникають як ускладнення або є проявом іншого захворю-вання, прийнято називати вторинними, первинні бронхоектазії за своєю сут-тю не являють собою первинні бронхоектази. Як правило, вони виникають в результаті перенесення у дитячому віці гострих інфекцій бронхолегеневої системи.

***БЕ - це патологічна, незворотня регіонарна дилятація одного чи більше бронхів (яку видно на бронхограмах, при КТ або на секції), яка супровод-жується хронічним нагноєнням в просвіті розширених бронхів (гнійний ендобронхіт).***

В залежності від стану оточуючих тканин ***БЕ можуть бути 3 видів:*** - на фоні нормальної повітрянності оточуючої легеневої паренхіми; - із запально-склерозованною і деформованою легеневою тканиною; - з наявністю ателектазу респіраторної зони.

**БЕ можуть бути обумовлені:**

– запальним процесом, який поширюється на всю бронхіальну стінку (піс- ляпневмонічні, інфекційні);

– проксимальною обструкцією бронхів;

– вродженими вадами розвитку (в 6 % випадків), є генетично детермінована слабкість стінки бронха або одного з її шарів; - дефектів в захисті бронха; - недорозвинення ділянки бронха або пропущення окремих порядків гілку-вання бронха, що веде до кістозного розширення сформованих бронхів.

- ідіопатичні.

При відсутності клінічних симптомів БЕ, їх рентгенологічних проявів або, коли БЕ дають про себе знати нечастим кровохарканням, можна говорити про "сухі" БЕ .

**механізми формування БЕ**:

\* колапс прилеглої паренхіми; \* ослаблення стінки бронха внаслідок запалення; \* розширення бронха за рахунок скопичення харкотиння. **Останні 2 механізми домінують в розвитку дилятації та деформації бронхів**.

Двома ведучими та взаємопов'язаними пусковими механізмами патогенезу БЕ **є *порушення бронхіальної прохідності*** будь-якого генезу (наприклад, у зв'язку з наявністю бронхогенного раку,стороннього тіла, збільшення лімфо-вузлів або слизових пробок), які сприяють застою в бронхах секрету, з послі- дуючим формуванням обтураційного ателектазу; і ***запалення* *слизової оболонки бронхів***(бронхіт).

***Класифікація БЕ****Х*

Залежно від форми розширення бронхів (бронхоектазів) виділяють:  ***циліндричні; мішкоподібні; веретеноподібні; змішані***.

* ***За клінічним перебігом***:
* **легка форма** – спостерігається 1-2 загострення впродовж року, ремісії тривалі, підчас ремісії хворі почувають себе майже здоровими і повністю працездатними;
* **середньої важкості** – загострення захворювання спостерігаються часті та тривалі, за добу виділяється біля 50-100 мл харкотиння. У фазі ремісії кашель продовжується, виділяється також 50-100 мл харкотиння на добу, працездатність знижується, виявляються помірні порушення дихальної функції;
* **тяжка форма** – ремісії короткі, які спостерігаються лише після тривалого лікування, хворі залишаються непрацездатні і під час ремісії, у пацієнтів є часті та тривалі загострення, що супроводжуються підвищенням температури тіла, виділенням понад 200 мл харкотиння на добу;
* **ускладнена форма** – до ознак тяжкої форми приєднуються різні ускладнення: легеневе серце, амілоїдоз нирок, кровохаркання, легенево-серцева недостатність, міокардіодистрофія.

**За фазою захворювання:** загострення; ремісія.

**За розповсюдженням процесу:** односторонні бронхоектази; двосторонні бронхоектази із зазначенням локалізації бронхоектазів по сегментах.

**Клінічна картина**

БЕ можуть розвиватись у будь-якому віці, але є піки захворюваності: *1* - в перші 5 років життя ( найчастіший );

*2* - після 40 років, переважно у чоловіків.

Справжній час виникнення БЕ залишається не уточненим, спалахи ГРВІ не запам’ятовуються. Клініка залежить від поширеності ураження, наявності і вираженості ускладнень хронічної інфекції.

Типовий початок хвороби – перенесене захворювання з неповним зникнен-ням симптомів - ***залишковий кашель з виділенням харкотиння.***

