Informationsblatt für Patienten/Patientinnen mit Bronchiektasen-Erkrankung

Bronchiektasen können bei verschiedenen Erkrankungen vorkommen. Ungefähr 500.000 Menschen in USA leiden an Non-CF-Bronchiektasen (erworbene nicht erbliche Form). Daneben kommen Bronchiektasien bei einer genetisch bedingten Form, der Mukoviszidose (CF) vor.

Generell ist bei Erstdiagnose die Vorstellung in einem Bronchiektasen-Zentrum zu empfehlen.

Allgemeine Symptome der Bronchiektasen-Erkrankung:

Das häufigste Symptom ist täglicher Husten, der über mehr als 8-12 Wochen andauert mit klarem oder auch verfärbtem Sputum. Patienten/innen mit Bronchiektasen können auch unter Kurzluftigkeit, Atemgeräuschen, Brustschmerz, Müdigkeit und Entzündungszeichen im Blut leiden.

Moderne Hypothese des Verlaufes der Bronchiektasen-Erkrankung

Von jedem Teilaspekt kann die Verschlechterung ausgelöst werden:

1. Sekret-Stau in den Bronchien
2. Verschlechterungen durch Infekte (Viren, Bakterien und Pilze)
3. Chronische Entzündung
4. Zerstörung der Lungenstruktur
5. Unbehandelte Begleiterkrankung

Risikofaktoren, begleitende Bedingungen und Ursachen für 9-CF-Bronchiektasen:

Non-CF-Bronchiektasen (nicht erbliche) finden sich häufiger bei Frauen und bei älteren Menschen und bei Patienten mit Refluxerkrankung (GERD), bei Asthma und bei chronisch obstruktiver Atemwegserkrankung (COPD).

Andere Risikofaktoren sind eine Vorgeschichte von Lungenentzündungen, eine Infektion mit nicht tuberkulösen Erregern (NTM) oder eine Tuberkulose (TBC) sowie unterschiedliche genetische Bedingungen (Alpha-1-Antitrypsin Mangel, AATD), Autoimmunerkrankung (z.B. Rheumaerkrankung oder entzündliche Darmerkrankung), Immundefizienz (CIVID) und Zigarettenrauchen.

In bis zu 40% der Fälle bleibt die Ursache der non-CF-Bronchiektasen allerdings unbekannt.

Wie werden Bronchiektasen diagnostiziert und bewertet?

Bronchiektasen werden primär mit einer Computertomografie der Thoraxorgane (TCT) nachgewiesen. Hauptzeichen sind erweiterte Luftwege. Die TCT zeigt häufig auch Verdickungen der Atemwege und Schleimansammlung in den Atemwegen.
Im einfachen Röntgen-Thorax in 2 Ebenen werden sie nicht selten übersehen oder zeigen sich gar nicht.

Um den Schweregrad der Bronchiektasen zu evaluieren, sollten Blutuntersuchungen, Sputumkulturen (Aspergillus, Mykobakterien, Pseudomonas) und Lungenfunktionsteste durchgeführt werden (siehe unten bei Diagnostik).

Bronchiektasen Exazerbation (= Verschlechterung bei Infekt) und Behandlung:

Exazerbationen von Bronchiektasen sind Episoden mit Verschlechterung der Erkrankung, die sich typischerweise mit Zunahme des Hustens, dunkler Verfärbung des Sputums (grünlich) und zunehmender Erschöpfung zeigen. Exazerbationen sind in der Regel mit einer Verschlechterung der Lungenfunktion und mit einer Verminderung der Lebensqualität verbunden und sollten mit Antibiotika (oral oder intravenös) behandelt werden. Bei Neuauftreten von Pseudomonas sollte der Einschluss in die Studie: „Eradicate“ in Zentren erfolgen.

Von einem in USA bereits zugelassenen entzündungshemmenden Medikament verspricht sich die Fachgesellschaft einen Durchbruch (Brensocatib mit Markennamen Brinsupri der Firma Insmed) bei der primären Entzündungshemmung.

Empfohlene Therapien für 9-CF-Bronchiektasen:

Das Erlernen und die Anwendung von Techniken zur Sekretmobilisation (Sekretmanagement) und die Verminderung weiterer Verschlechterungen zielen letztendlich auf eine Verbesserung der Lebensqualität ab. Die Methoden können auch bestimmte Atem- und Hustentechniken (Huffing), den Gebrauch von Hilfsmitteln (RC-Cornet, Pari Boy) oder auch Vibrationstechniken am Brustraum (über Physiotherapie oder Geräte wie Vibrax) beinhalten.

Insbesondere wird eine pulmonale Rehabilitation (PR) empfohlen.

Patient/innen mit Bronchiektasen-Erkrankung, die Asthma oder COPD haben, sollten mit Bronchodilatatoren und gegebenenfalls mit inhalativen Kortikosteroiden (ICS) behandelt werden, um die Atemwegsentzündung zu verringern und die Atemwege offen zu halten.

Individuen mit mehr als 2 Exazerbation von Bronchiektasen pro Jahr können von einer inhalativen Antibiotikatherapie z. B. Gentamicin oder Colistin oder regelmäßigen oralen Antibiotika wie z.B. Azithromycin (3 x/Woche) profitieren.

Diese Therapien sind „off“ Label und müssen somit vom Facharzt oder vom Zentrum verschrieben werden.

Chirurgische Therapie von Bronchiektasen:

Die operative Entfernung von Bronchiektasen kann in Einzelfällen erwogen werden, bei denen sich der Verlauf trotz medizinischer Therapie oder auch resistenten Infektionen verschlechtert. Bei Bronchiektasen eines einzelnen Lungenlappens kommt diese Technik auch infrage oder auch bei Bluthusten (Hämoptysen). Blutungen können auch mit minimalinvasiven Prozeduren oder auch mit Verschluss der Bronchialarterien (Coils) in erfahrenen Zentren behandelt werden.

Informationsblatt für Patienten/Patientinnen mit Bronchiektasen-Erkrankung

Eine Lungentransplantation kann erwogen werden für Patienten mit Non-CF-Bronchiektasen die eine sehr schwere Einschränkung der Lungenfunktion und sehr häufige Exazerbationen haben.

Empfohlene Diagnostik in 3 Stufen:

1. Lungenfunktion, Differentialblutbild, Immunglobuline (einschließlich IgG-Subklassen), Sputumkulturen (auf Pseudomonas und atypische Mykobakterien), Fragebogen zur Lebensqualität
2. Erweiterung: CT-Thorax: Frage nach Lokalisation und Ausprägung
3. Spezialuntersuchungen bei Verdacht auf Dysfunktion der Flimmerhärchen und genetische Ursache: Schweißtest (bei späten Formen manchmal negativ), sogenannte „CFTR“-Elektrophorese, nasales Stickoxid, genetische Testung (CFTR-Sequenz: es sind 60 Gene analysierbar), bei genetischer Ursache ist auch eine gezielte Behandlung möglich.

Quellen:

1. Übersetzt und leicht verändert nach der Publikation „JAMA patient page“: Kristin L. Walter, publiziert am 7. August 2025
2. Barker AF, Karamooz E: Non-cystic fibrosis bronchiectasis in adults: a review. JAMA: online April 28,2025. DOI: 10.1001/Jama.2025.2680
3. Bronchiektasen-Register PROGNOSIS
4. Prof. Ringshausen: S2K-LEITLINIE - Management erwachsener Patientinnen und Patienten mit Bronchiektasen-Erkrankung. AWMF-Registernummer: 020-030, Version 1.2 Mai 2024