

# 支气管扩张症诊治专家共识

## 一、前言

支气管扩张症 是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”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“非囊性纤维化支气管扩张指南”，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。新西兰儿童支气管扩张症的患病率为 3.7/10 万，而美国成人总体患病率为 52/10 万，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。这些研究均为多年前的文献，与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，长期以来对这一疾病缺乏重视，同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，重度 COPD 患者合并支气管扩张的甚至可达 50%。

### 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在儿童时期即存在免疫功能缺陷，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，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、C D4+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- $\alpha$  (tumor necrosis factor- $\alpha$  , TNF- $\alpha$ )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痿。

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。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。



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： $\alpha$ 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 $\alpha$ 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）。

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	血IgE，烟曲霉皮试，曲霉沉淀	支气管

要检查	检查	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	镜检查
-----	----	---	-----

### 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  $0.62 \pm 0.13$ ，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：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）。

以上内容仅为本文档的试下载部分，为可阅读页数的一半内容。如要下载或阅读全文，请访问：<https://d.book118.com/405022241241011104>