

X 기관지확장증의 진단과 중증도 분류

전병우

삼성서울병원 호흡기내과

Bronchiectasis is characterized by bronchial wall inflammation and damage, with irreversible dilatation of bronchi, resulting in a predisposition to impairment of mucociliary clearance and colonization by pathogenic microorganisms. This creates a potential vicious circle of infection, inflammation, and airway damage. A diagnosis of bronchiectasis is made by visual identification of an airway with a diameter greater than the accompanying artery and a lack of airway tapering in the periphery of the lung parenchyma or close proximity to the pleura. Bronchiectasis shows a wide range of presentations, from patients with almost no symptoms who have infrequent exacerbations to those with severe symptoms, frequent exacerbations, and major structural damage to the lung, which may even require lung transplantation. However, management of bronchiectasis is challenging, mainly because of the heterogeneity of the population at risk. The initial severity assessment of bronchiectasis is important as the disease severity score represents useful information for healthcare workers. Severity scores allow physicians to select patients in need of more aggressive treatment to reduce complications at an early stage. In addition, severity scores are informative for caregivers, who in turn will be better prepared to inform patients about their prognosis and expected morbidity. At present, several scales can be used to assess the severity and prognosis of bronchiectasis. This article regarding the diagnosis of bronchiectasis and predictive models will be helpful for physicians to manage patients with bronchiectasis.

Key Words: Bronchiectasis, Diagnosis, Severity

Corresponding author: Byung Woo Jhun, M.D., Ph.D.

Division of Pulmonary and Critical Care Medicine, Department of Medicine, Samsung Medical Center, Sungkyunkwan University School of Medicine, 81 Irwon-ro, Gangnam-gu, Seoul 06351, Korea

Tel: +82-2-3410-3429, Fax: +82-2-3140-4849, E-mail: byungwoo.jhun@gmail.com

1. 기관지확장증의 진단

기관지확장증은 만성적인 기관지 벽의 염증과 비가역적인 손상에 의해 영구적인 기관지 확장소견을 보이는 질환으로, 결과적으로 점액섬모 청소율(mucociliary clearance)의 감소와 만성적인 병원성 미생물 감염에 의해 기관지 염증이 반복되는 악순환의 경과를 보이게 된다^{1,2}. 기관지확장증의 진단은 흉부 전산화단층촬영(computed tomography, CT)에서 기관지의 직경이 동반된 폐동맥보다 크면서($1 > \text{airway/vessel ratio}$) 흉막에 인접한 폐실질 부위까지($< 1 \text{ cm}$) 기관지가 확장되어 관찰되는 경우에 진단할 수 있다^{2,3}. 기관지확장증에 대한 최초의 언급은 1821년 청진법을 만든 르네테오필야생트 라에네크(René-Théophile-Hyacinthe Laennec)에 의해서 처음 기술되고, 현재 사용되고 있는 기관지확장증의 방사선학적인 분류는 1950년 Reid에 의해서 처음 기술되

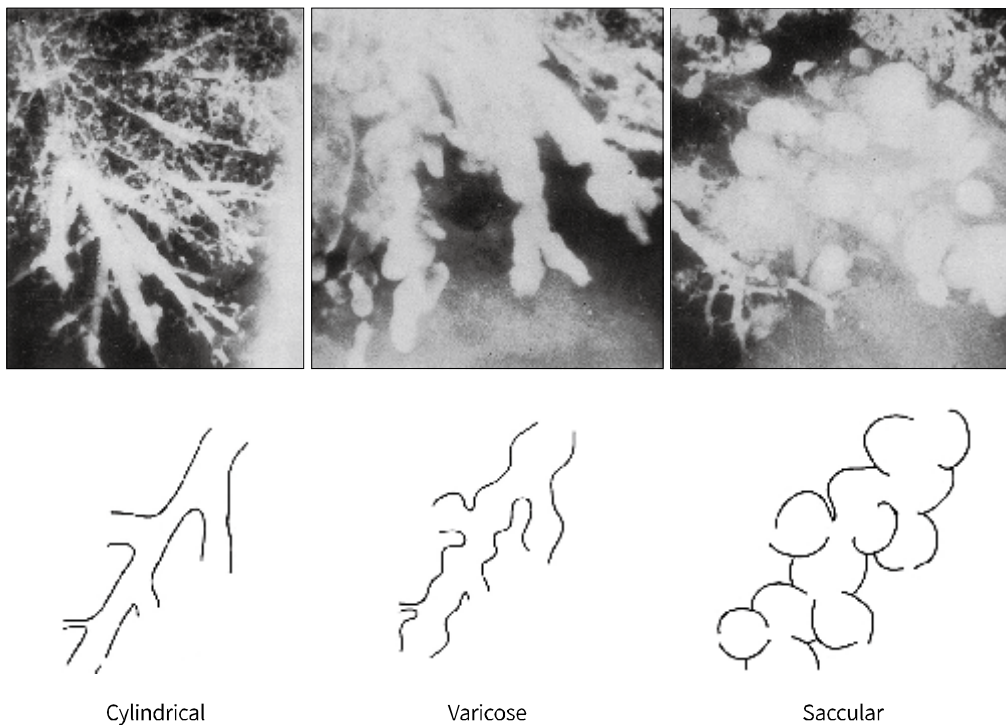


Figure 1. Radiologic type of bronchiectasis.

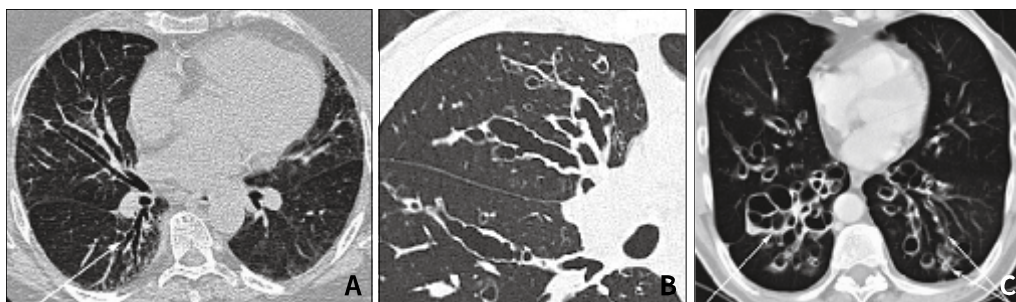


Figure 2. Typical CT findings of bronchiectasis according to radiologic type; (A) cylindrical, (B) varicose, (C) saccular.

었다. Reid는 기관지확장증으로 폐 절제술을 받은 환자들의 조직을 이용하여, 기관지조영술(bronchography)을 시행하였고 그 결과를 바탕으로 기관지확장증의 특징적인 형태를 분류하였다⁴. 당시 연구에서는 기관지의 확장된 정도와 변형된 형태를 기준으로, 원추형(cylindrical), 정맥류형(varicose), 그리고 낭종형(saccular) 등으로 분류하였다(Figure 1). 이후 1995년도 Kang 등이 기관지확장증 환자의 수술 전 흉부 CT와 수술 후 폐 조직의 병리학적 소견이 잘 일치함을 보여주었고 흉부 CT가 기관지확장증 진단에 유용함을 확인하였다⁵. 이러한 기관지확장증의 방사선학적 형태 분류는 현재까지도 인정되어 사용되고 있다(Figure 2)^{6,7}.

기관지확장증 환자는 방사선학적인 병변의 정도와 무관하게 다양한 정도의 임상양상을 보이기도 한다. 따라서, 과거에는 호흡기 증상의 동반 유무에 따라서, 기침, 가래 등의 증상을 자주 동반하는 “젖은 기관지확장증(wet bronchiectasis)”과 호흡기 증상을 거의 동반하지 않는 “마른 기관지확장증(dry bronchiectasis)”으로 구분하기도 하였다^{8,9}. 전자는 주로 폐 하엽이나 중엽을 침범하고 잦은 호흡기 감염을 동반하는 반면, 후자는 주로 폐 상엽을 침범하여 기도 분비물이 자연 배액(natural drainage)되기 때문에 경미한 정도의 병변의 범위와 증상을 보이는 것으로 기술되기도 하였다. 하지만 현재는 이러한 이분적인 분류는 일반적으로는 사용되지 않고

있다. 최근에는 기관지확장증에서 방사선학적인 소견 이외에도, 임상증상, 기저질환, 유전적 소인, 미생물 상재균 종류, 그리고 급성악화의 빈도 등을 고려해서 표현형(phenotype)과 내재형(endotype)을 구분하려는 시도가 이루어지고 있다^{10,11}. 또한, 최근 연구들은 경미한 증상을 가지고 있는 기관지확장증의 예후와 임상적 의의에 대한 연구가 필요함을 보여주고 있는데, 이에 관해서는 더 많은 연구가 필요할 것으로 생각된다¹².

2. 기관지확장증의 중증도

기관지확장증은 호흡기 증상이 거의 없는 환자부터 빈번한 급성악화와 함께 심각한 구조적인 폐 손상으로 인해 폐 이식술이 필요한 환자까지 매우 다양한 임상양상을 보인다. 이로 인해 환자들은 다양한 예후를 보일 수 있다¹³. 최근 연구 결과들은 이러한 기관지확장증의 유병률이 증가하고 있고 질병과 관련된 입원 비율이 증가하고 있는 추세를 보여주고 있어서 질병부담이 큰 질환으로 여겨지고 있다^{14,15}. 따라서, 기관지확장증 환자의 적절한 치료와 관리를 위해서는 질병의 예후를 잘 반영할 수 있는 객관적이고 유용한 중증도 분류체계가 필요하다. 특히, 현재의 기관지확장증 환자에 대한 주된 치료는 항생제를 이용한 제균 요법인데, 이를 위해서는 적절한 중증도 분류가 전제되어야 한다. 즉, 경증의 환자에게 불필요한 항생제 치료가 적용되지 않도록 해야 하며, 중증의 환자가 부적절한 치료를 받게 되는 상황이 발생하지 않도록 하는 것이 중요하다. 또한, 기존의 치료법이나 신약 등을 사용한 임상연구를 구상하기 위한 목적에서라도, 반드시 적절한 중증도 분류가 필요하다. 비록, 예전부터 기관지확장증의 방사선학적 소견을 기반으로 한 중증도 평가지표가 알려져 있었지만, CT 소견만으로는 질병의 다양한 측면을 반영하기 어렵고 진료현장에서 쉽게 적용하기 어려운 제한점이 있다(Table 1)¹⁶. 최근에는 방사선학적 소견과 함께 여러 임상적 인자를 고려하여 효과적으로 기관지확장증의 중증도를 평가할 수 있는 몇 가지 지표들이 개발되었다. 따라서, 아래에서는 이러한 지표들에 대해서 간략히 설명하고자 한다.

1) Bronchiectasis Severity Index (BSI) Score

BSI는 유럽연구자들을 중심으로(European bronchiectasis network) 개발된 지표로서 환자의 나이, 체질량 지수, 1초간 노력성 폐활량(forced expiratory volume in 1 second), 만성적인 세균 상재여부(*Pseudomonas aeruginosa*, *Haemophilus influenza* 등), 호흡곤란 정도, 침범된 병변의 범위, 그리고 급성악화여부 및 입원빈도의 위험 인자에 대해 각각 점수를 부여하여 중증도를 평가하게 된다(Table 2)²¹. BSI 지표에서는 각 위험 인자에

Table 1. Radiological severity scores in bronchiectasis in previous studies

Characteristics	First author in previous studies				
	Bhalla ¹⁷	Brody ¹⁸	Robinson ¹⁹	Reiff ²⁰	Bedi ¹⁶
Patient population	CF	CF	CF	CF and non-CF	Non-CF
Bronchial dilatation	✓	✓	✓	✓	✓
Emphysema	✓	✓			✓
Lobes involved	✓	✓	✓	✓	
Bronchial wall thickening	✓	✓	✓		
Air trapping	✓	✓	✓		
Consolidation	✓	✓	✓		
Ground-glass opacities	✓	✓	✓		
Bullae	✓	✓			
Mucus plugging	✓	✓			
Mosaic pattern	✓				
Nodules	✓				
Intralobular septal thickening	✓				

CF: cystic fibrosis.

부여된 점수의 합에 따라서 경증(mild, 0~4점), 중등증(moderate, 5~8점), 그리고 중증(severe, >8점)으로 분류하게 되는데, 이 정도에 따라서 환자의 사망률과 입원율이 유의하게 차이가 나며 그 예측도도 높은 것으로 알려져 있다(area under the curve, AUC>0.8). 이러한 BSI 지표의 근간이 되는 연구는 2014년 Chalmers 등이 시행한 연구이다. 이 연구에서는 600여명의 기관지확장증 환자로 이루어진 전향적 코호트를 분석하여 질병과 관련된 예후인자를 평가하여 내적 타당도(internal validity)를 확인하였고, 이어서 다른 독립된 700여명의 기관지확장증 환자 코호트에서 외적 타당도(external validity)를 검증하였다²¹. 이후의 여러 연구들에서도 기관지확장증 환자의 중증도 분류에 있어서 BSI의 유용성이 입증되고 있으며 이를 적용한 연구결과들이 발표되고 있다^{22,23}.

2) FACED (FEV1, age, colonization, extention, dyspnea) Score

FACED 지표는 2013년도 Martinez-Garcia 등이 스페인의 800여명의 기관지확장증 환자 코호트를 이용하여 5년-사망률과 관련된 인자를 분석한 연구를 근간으로 개발되었다²⁴. 이 지표는 만성적인 녹농균 상재여부, 호흡 곤란 정도, 1초간 노력성 폐활량, 나이, 그리고 침범된 병변의 범위를 고려하여 해당 인자마다 점수를 반영하여 평가하였다(Table 3). FACED 점수의 총합은 7점이며, 점수의 합에 따라서 경증(mild, 0~2 points), 중등증

Table 2. Bronchiectasis severity index score

Criteria	Points						
	0	1	2	3	4	5	6
Age, years	<50		50~69		70~79		≥80
BMI, kg/m ²	≥18.5		<18.5				
FEV ₁ , % predicted	>80%	50~80%	30~49%	<30%			
Colonization	No	Yes		PACI			
MRC dyspnea scale	1~3		4	5			
Radiological extent	<3 lobes		≥3 lobes or cystic				
Exacerbations in past year	0~2		≥3				
Hospitalization in past 2 years	No					Yes	

Risk: mild (0~4 points), moderate (5~8 points), severe (>8 points).
 BMI: body mass index, FEV₁: forced expiratory volume 1 second, MRC: medical research council, PACI: *Pseudomonas aeruginosa* chronic infection/colonization.

Table 3. FACED and E-FACED scores

Criteria	Points		
	0	1	2
FACED			
Chronic <i>Pseudomonas aeruginosa</i> colonization	No	Yes	
mMRC dyspnea scale	0~2	3~4	
FEV ₁ , % predicted	≥50%		<50%
Age, years	<70		≥70
Radiological extent	1~2	>2	
E-FACED score			
At least one severe exacerbation requiring hospitalization in the previous year	No		Yes

Risk: mild (0~2 points), moderate (3~4 points), severe (5~7 points).
 FACED: FEV1, age, colonization, extention, dyspnea, E-FACED: exacerbation-FACED, mMRC: modified medical research council, FEV₁, forced expiratory volume 1 second.

Table 4. BACI score

Comorbidity	Points
Metastatic malignancy	12
Hematological malignancy	6
Chronic obstructive pulmonary disease	5
Cognitive impairment	5
Inflammatory bowel disease	4
Liver disease	4
Connective tissue disease	3
Iron deficiency anaemia	3
Diabetes	3
Asthma	3
Pulmonary hypertension	3
Peripheral vascular disease	2
Ischemic heart disease	2

Risk: no high-risk (0 points), intermediate-risk (1~6 points), high-risk comorbidities (>6 points).

BACI: bronchiectasis aetiology comorbidity index.

(moderate, 3~4 points), 그리고 중증(severe, 5~7 points)으로 분류한다. 이는 기관지확장증 환자의 5년 생존율을 예측하는데 유용하다(AUC>0.8). 2017년에는 기존의 FACE에 급성악화 여부를 반영한 E-FACED(exacerbation-FACED) 지표가 개발되었다^{25,26}. E-FACED는 기존의 FACED 지표에 추가해서, 지난 1년동안 입원이 필요한 정도의 중증의 급성악화 동반여부를 반영하여 중증도를 분류했는데, 이는 기존의 FACED 지표보다 환자의 예후를 더 잘 평가할 수 있는 것으로 보고되고 있다. FACED/E-FACED 지표 역시 BSI와 마찬가지로 여러 연구들에서도 기관지확장증 중증도 분류에서 그 유용성이 입증되고 있다²⁵.

3) Bronchiectasis Aetiology Comorbidity Index (BACI) Score

BACI 지표는 2016년에 개발된 것으로서 환자의 기저질환이 기관지환자의 중증도에 미치는 영향을 정량적으로 평가하기 위한 것이다²⁷. 이 지표에 근간이 되는 연구는 900명 이상의 기관지환자를 대상으로 한 전향적 코호트를 분석한 것으로 기관지확장증과 관련된 13개의 기저질환의 동반 유무에 따라서 평가하였다(Table 4). BACI 지표 역시, 평가점수의 합에 따라서 위험도가 없는 군(no high-risk, 0점), 중등도 위험군(intermediate, 1~6점), 그리고 고위험군(high risk, >6점)으로 분류하고, 위험도에 따라 환자의 사망률을 잘 예측할 수 있는 것으로 알려져 있다.

3. 기관지확장증 중등도 지표간의 비교

앞서 설명한 BSI와 FACED 두 지표 모두는 기관지확장증의 예후를 잘 예측할 수 있으나, 두 지표간에는 몇 가지 차이점이 존재한다. 따라서, 이러한 지표를 임상진료나 연구에 적용하는 경우에는 각 지표의 장단점에 대해서 잘 이해하는 것이 중요하다. 가장 특징적인 차이는 각 지표에 근간이 되는 연구에서 분석된 환자 코호트의 특징이 다르다는 점이다. 특히 FACED/E-FACED 지표 분석에 포함된 환자 코호트에는 낭포성 섬유증(cystic fibrosis)만 제외되었으나²⁴, BSI 지표 분석에 적용된 코호트에는 낭포성 섬유증 환자 이외에도, 악성질환, 비결핵 항산균 폐질환, 유육종증(sarcoidosis), 그리고 견인성기관지확장(traction bronchiectasis) 환자가 제외되어 분석되었다²¹. 또한 BSI 지표 분석 환자 코호트에는 장기간의 경구 혹은 흡입 항생제 치료를 사용하던 환자들이 제외되었다. 따라서, BSI 지표를 모든 기관지확장증 환자에서 일관되게 적용할 수 있는가에 대한 의문이 제기될 수 있는데, 현재까지 BSI 지표를 검증한 연구들에서는 BSI 지표가 여전히 기관지확장증 환자의 예후를 예측하는

Table 5. Comparisons of BSI and FACED according to comparative studies

	BSI	FACED
Feasibility	±, nine items, extensive scale	+, fewer items, smaller scales
Performance		
Mortality	+	+
Long term (≥15 years)	±	±
Hospitalization	+	±
Exacerbation	+	±
Clinical parameters	+	-
Calibration*	+	±
Population	Stricter inclusion criteria in derivation cohort	Wider inclusion criteria
Outcome measures	Mortality, hospitalization, exacerbations, quality of life	Mortality
Agreement	Higher percentage of patients classified as high risk	Higher percentage of patients classified as low risk

+: found to perform adequately on this item according to comparative studies, ±: inferior performance compared with the other scoring measures, -: found to perform insufficiently on this item according to comparative studies, *: equal performance across different cohorts.

BSI: bronchiectasis severity index, FACED: FEV1, age, colonization, extention, dyspnea.

데 유용한 것으로 평가되고 있다. 또한, FACED 지표는 BSI 지표에 비해서 장기간의 사망률(>15년)을 예측하는데 더 많은 근거를 제시하고 있으며, 측정해야 하는 변수들이 적어서 간편하게 사용할 수 있다는 장점이 있다. 하지만, 환자의 입원, 사망, 급성악화 등에 대해서는 BSI가 조금 더 잘 예측하는 것으로 알려져 있다. 이러한 BSI와 FACED 지표의 특징적인 차이점에 대해서는 Table 5에서 간략하게 정리하였다. 참고로, BACI 지표 분석 환자 코호트에서는 낭포성 섬유증과 건인성기관지확장증 환자를 제외하여 분석하였는데, BACI 지표와 다른 지표간의 장단점에 대해서는 좀 더 추가적인 연구가 필요할 것으로 생각된다.

4. 기관지확장증 중등도 지표와 예후 예측력 비교

현재까지 많은 연구들에서 BSI와 FACED 지표를 이용해서 기관지확장증 환자에서 예후(5년 사망률, 급성악화, 그리고 입원 등)를 예측하기 위한 노력해 오고 있다. 대부분의 연구에서는 두 지표 모두 예후에 대한 유사한 예측력을 보이고 있으며, 예측력에서도 비슷한 결과들을 제시하고 있다. 하지만, 일부 연구에서는 두 지표간의 예후 예측력의 차이를 보여주기도 하였다. 예를 들면, Ellis 등의 연구에서는 장기간의 사망률을 예측하는데 있어서 FACED 지표가 더 좋은 예측력을 보여주었다. 또한 McDonnell 등은 BSI 지표가 FACED 지표에 비해서 5년 생존율을 예측하는데 있어서 상대적으로 높은 민감도를 보여준다고 기술하기도 하였다(Table 6)²⁸. 이러한 차이가 발생하는 원인은 여러 가지가 있을 수 있으나, 이들 기관지확장증 중등도 지표들이 최근에 개발된 상태이며 대부분 서양에서 평가된 항목들이라는 점을 염두에 두어야 한다. 따라서, 이들 각각의 지표에 대한 유용성은 다른 특성을 가진 여러 코호트에서도 확인이 필요하며, 이에 대해서는 더 많은 후속 연구가 국내에서도 필요할 것으로 생각된다.

5. 결론

기관지확장증은 만성적인 기관지 벽의 염증과 비가역적인 손상에 의해 영구적인 기관지 확장소견을 보이는 질환으로, 결과적으로 점액섬모 청소율의 감소와 만성적인 병원성 미생물 감염에 의해 기관지 염증이 반복되는

Table 6. AUC values of the BSI, FACED and E-FACED scores for predicting prognosis of bronchiectasis

First author	Subjects n.	Score	5-year mortality	Exacerbations	Hospitalization
McDonnell ²⁹	1612	BSI	0.73~0.93		0.71~0.97
		FACED	0.68~0.87		0.56~0.79
Ellis ²⁸	74	BSI	0.79 (15 yr 0.69)		
		FACED	0.80 (15 yr 0.82)		
Menéndez ³⁰	319	BSI			0.79
		FACED			0.81
Rosales-Mayor ²⁶	182	BSI		0.81	0.89
		FACED		0.73	0.81
		E-FACED		0.76	0.82

AUC: area under the curve, BSI: bronchiectasis severity index, FACED: FEV1, age, colonization, extention, dyspnea, E-FACED: exacerbation-FACED.

악순환의 경과를 보이게 된다. 흉부 CT에서 기관지의 직경이 동반된 폐동맥보다 크면서 흉막에 인접한 폐실질 부위까지 기관지가 확장되어 관찰되는 경우로 쉽게 진단할 수 있다. 하지만, 기관지확장증은 호흡기 증상이 거의 없는 환자부터 빈번한 급성악화와 심각한 구조적인 폐 손상으로 인해 폐 이식술이 필요한 환자까지 매우 다양한 임상양상을 보일 수 있다. 따라서, 환자의 치료와 관리에 있어서 기관지확장증에 대한 중증도 분류에 대해서 잘 숙지하는 것이 중요하겠다. 따라서, 이와 같은 객관적인 지표들을 활용해서 추후의 기관지확장증 임상진료와 연구에 많은 도움을 줄 수 있을 것으로 생각한다.

References

1. Polverino E, Goeminne PC, McDonnell MJ, Aliberti S, Marshall SE, Loebinger MR, et al. European Respiratory Society guidelines for the management of adult bronchiectasis. *Eur Respir J* 2017;50.
2. Bonavita J, Naidich DP. Imaging of bronchiectasis. *Clin Chest Med* 2012;33:233-48.
3. McGuinness G, Naidich DP. CT of airways disease and bronchiectasis. *Radiol Clin North Am* 2002;40:1-19.
4. Reid LM. Reduction in bronchial subdivision in bronchiectasis. *Thorax* 1950;5:233-47.
5. Kang EY, Miller RR, Müller NL. Bronchiectasis: comparison of preoperative thin-section CT and pathologic findings in resected specimens. *Radiology* 1995;195:649-54.
6. Whitwell F. A study of the pathology and pathogenesis of bronchiectasis. *Thorax* 1952;7:213-39.
7. Hansell DM, Bankier AA, MacMahon H, McLoud TC, Müller NL, Remy J. Fleischner Society: glossary of terms for thoracic imaging. *Radiology* 2008;246:697-722.
8. Wall C, Hoyle C. Dry Bronchiectasis. *Br Med J* 1933;1:803.
9. Gillis DA, Miller RD. Dry bronchiactasis. *J Am Med Assoc* 1958;167:1714-9.
10. Guan WJ, Gao YH, Xu G, Lin ZY, Tang Y, Li HM, et al. Aetiology of bronchiectasis in Guangzhou, southern China. *Respirology* 2015;20:739-48.
11. Buscot M, Pottier H, Marquette CH, Leroy S. Phenotyping adults with non-cystic fibrosis bronchiectasis: a 10-year cohort study in a french regional university hospital center. *Respiration* 2016;92:1-8.
12. Aliberti S, Lonni S, Dore S, McDonnell MJ, Goeminne PC, Dimakou K, et al. Clinical phenotypes in adult patients with bronchiectasis. *Eur Respir J* 2016;47:1113-22.
13. Chalmers JD, Aliberti S, Blasi F. Management of bronchiectasis in adults. *Eur Respir J* 2015;45:1446-62.
14. Quint JK, Millett ER, Joshi M, Navaratnam V, Thomas SL, Hurst JR, et al. Changes in the incidence, prevalence and mortality of bronchiectasis in the UK from 2004 to 2013: a population-based cohort study. *Eur Respir J* 2016;47:186-93.
15. Ringshausen FC, de Roux A, Diel R, Hohmann D, Welte T, Rademacher J. Bronchiectasis in Germany: a pop-

- ulation-based estimation of disease prevalence. *Eur Respir J* 2015;46:1805-7.
16. Bedi P, Chalmers JD, Goeminne PC, Mai C, Saravanamuthu P, Velu PP, et al. The BRICS (Bronchiectasis Radiologically Indexed CT Score): a multicenter study score for use in idiopathic and postinfective bronchiectasis. *Chest* 2018;153:1177-86.
 17. Bhalla M, Turcios N, Aponte V, Jenkins M, Leitman BS, McCauley DI, et al. Cystic fibrosis: scoring system with thin-section CT. *Radiology* 1991;179:783-8.
 18. Brody AS, Klein JS, Molina PL, Quan J, Bean JA, Wilmott RW. High-resolution computed tomography in young patients with cystic fibrosis: distribution of abnormalities and correlation with pulmonary function tests. *J Pediatr* 2004;145:32-8.
 19. Robinson TE, Leung AN, Northway WH, Blankenberg FG, Bloch DA, Oehlert JW, et al. Spirometer-triggered high-resolution computed tomography and pulmonary function measurements during an acute exacerbation in patients with cystic fibrosis. *J Pediatr* 2001;138:553-9.
 20. Reiff DB, Wells AU, Carr DH, Cole PJ, Hansell DM. CT findings in bronchiectasis: limited value in distinguishing between idiopathic and specific types. *AJR Am J Roentgenol* 1995;165:261-7.
 21. Chalmers JD, Goeminne P, Aliberti S, McDonnell MJ, Lonni S, Davidson J, et al. The bronchiectasis severity index. An international derivation and validation study. *Am J Respir Crit Care Med* 2014;189:576-85.
 22. Guan WJ, Chen RC, Zhong NS. The bronchiectasis severity index and FACED score for bronchiectasis. *Eur Respir J* 2016;47:382-4.
 23. Chalmers JD, Moffitt KL, Suarez-Cuartin G, Sibila O, Finch S, Furrle E, et al. Neutrophil Elastase Activity Is Associated with Exacerbations and Lung Function Decline in Bronchiectasis. *Am J Respir Crit Care Med* 2017;195:1384-93.
 24. Martínez-García MÁ, de Gracia J, Vendrell Relat M, Girón RM, Máiz Carro L, de la Rosa Carrillo D, et al. Multidimensional approach to non-cystic fibrosis bronchiectasis: the FACED score. *Eur Respir J* 2014;43:1357-67.
 25. Martinez-Garcia MA, Athanazio RA, Girón R, Máiz-Carro L, de la Rosa D, Oliveira C, et al. Predicting high risk of exacerbations in bronchiectasis: the E-FACED score. *Int J Chron Obstruct Pulmon Dis* 2017;12:275-84.
 26. Rosales-Mayor E, Polverino E, Ragner L, Alcaraz V, Gabarrus A, Ranzani O, et al. Comparison of two prognostic scores (BSI and FACED) in a Spanish cohort of adult patients with bronchiectasis and improvement of the FACED predictive capacity for exacerbations. *PLoS One* 2017;12:e0175171.
 27. McDonnell MJ, Aliberti S, Goeminne PC, Restrepo MI, Finch S, Pesci A, et al. Comorbidities and the risk of mortality in patients with bronchiectasis: an international multicentre cohort study. *Lancet Respir Med* 2016;4:969-79.
 28. Ellis HC, Cowman S, Fernandes M, Wilson R, Loebinger MR. Predicting mortality in bronchiectasis using bronchiectasis severity index and FACED scores: a 19-year cohort study. *Eur Respir J* 2016;47:482-9.
 29. McDonnell MJ, Aliberti S, Goeminne PC, Dimakou K, Zucchetti SC, Davidson J, et al. Multidimensional severity assessment in bronchiectasis: an analysis of seven European cohorts. *Thorax* 2016;71:1110-8.
 30. Menéndez R, Méndez R, Polverino E, Rosales-Mayor E, Amara-Elori I, Reyes S, et al. Factors associated with hospitalization in bronchiectasis exacerbations: a one-year follow-up study. *Respir Res* 2017;18:176.