MedWiki-DZ (https://www.medwiki-dz.com/)

# **Bronchectasies**

Dernière mise à jour : 2019/04/15 20:25

#### MedWiki-DZ:

Bronchectasies

https://www.medwiki-dz.com/doku.php?id=cours:residanat:pneumologie:bronchectasies

Dernière mise à jour : 2019/04/15 20:25 - Imprimé le : 2024/09/18 19:04



# Table des matières

Br	onchectasies	i
Br	onchectasies	. 1
1.	Définition	. 1
2.	Ampleur du problème	. 1
	Physiopathologie	
	Classification anatomopathologique	
	4.1. Macroscopie	
•	4.1.1. Bronchectasies cylindriques ou fusiformes	
	4.1.2. Bronchectasies variqueuses ou moniliformes	
	4.1.3. Bronchectasies sacciformes ou kystiques	
	4.2. Microscopie	
	Etiologies	
	5.1. Acquises	
	5.2. Congénitales	
	Facteurs de risque de DDB	
	-	
(	6.1. Facteurs environnementaux	
	6.1.2. Facteurs mécaniques	
	6.2. Facteurs liés à l'hôte	
•	6.2.1. Pathologies malformatives génétiques	
	6.2.2. Maladies de système	
7	Diagnostic	
	7.1. Interrogatoire	
4	7.1.1. Expectoration	
	7.1.2. Hémoptysies	
	7.1.3. Dyspnée	
	7.1.4. Signes généraux	
	7.2. Examen clinique	
	7.3. Examens paracliniques	
•	7.3.1. Imagerie	
	7.3.2. Endoscopie	
	7.3.3. Examen cyto-bactériologique	
	7.3.4. EFR	
8.	Evolution, complications et pronostic	
	Prévention	
	9.1. Prévention primaire	
	9.2. Prévention secondaire	
	). Traitement	
	10.1. Drainage des sécrétions	
	10.2. Contrôle de la colonisation et de l'infection bactérienne	
•	10.2.1. Antibiothérapie curative	
	10.2.2. Antibiothérapie préventive	

10.3. Réduire l'inflammation	g
10.4. Traiter les complications non infectieuses	g
10.5. Gérer l'insuffisance respiratoire	
10.6. Chirurgie	
11. Conclusion	10

# **Bronchectasies**

# 1. Définition

- Augmentation permanente et irréversible du calbre des bronches, avec altération de leurs fonctions
- Cela est susceptible d'entrainer :
  - Hypersécrétion bronchique avec stase ⇒ favorise les infections
  - Hypervascularisation artérielle bronchique ⇒ hémoptysies
  - Insuffisance respiratoire

# 2. Ampleur du problème

- Fréquence (sous-estimée, confondue avec la BPCO)
- Retentissement socio-familial important (complications infectieuses, hémoptysies)
- L'étendue, le terrain et la précocité de PEC ⇒ conditionnent l'évolution et le pronostic
- Colonisation par Pseudomonas aeruginosa (tardive) ⇒ marque un tournant dans l'évolution
- L'amylose est exceptionnelle actuellement

# 3. Physiopathologie

- Phénomènes locaux qui constituent le cercle viscieux de Cole :
  - **Altération de la muqueuse :** elle est préalable (prédisposition) : infections virales, anomalies génétiques, tabac
  - Colonisation bactérienne : favorisée par les altérations muqueuses ; elles sécretent différentes substances pouvant altérer les défenses locales ⇒ pululation
  - Réponse inflammatoire : les PNN notamment sécretent des protéases (élastase neutrophile, neutralisée par l'alpha-1-antitrypsine) ⇒ altération de la muqueuse
  - Dommages tissulaires et hypersécrétion
  - Altération de la clairance muco-ciliaire: constitutionnelle ou secondaire;
    s'aggrave au cours des surinfections (toxines bactériennes, élastase neutrophile;
    est diffuse, mais prédomine au niveau des régions lésées; aggravée par l'hypersécrétion, les lésions épithéliales, l'altération des battements des cils, l'abrasion de l'épithélium)
  - Accumulation de sécrétions purulente
- Ces phénomènes pérénnisent l'inflammation et le développement de DDB
- Rôle suspecté de l'immunité cellulaire dans la genèse des DDB (muqueuse bronchique

infiltrée par des LT CD8 et des macrophages activés)



**Cercle viscieux de Cole (1984) :** Altération muquo-ciliaire ⇒ Colonisation bactérienne ⇒ Inflammation ⇒ Hypersécrétion purulente ⇒ Altération muquo-ciliaire

# 4. Classification anatomopathologique

### 4.1. Macroscopie

- Lésions hébituellement aux lobes inférieurs, plus à gauche qu'à droite (sauf certaines étiologies comme la Mucoviscidose)
- Touche les bronches entre 4e et 8e subdivision
- Les bronches apparaissent tortueuses et ramollies, les bronchioles distales sont obstruées, le parenchyme avoisinant peut être remplacer par un tissu fibreux

#### 4.1.1. Bronchectasies cylindriques ou fusiformes

- Bronches légèrement dilatées, bords réguliers
- Obstruction distale abrupte
- Nombre de ramifications distales à peine réduit

### 4.1.2. Bronchectasies variqueuses ou moniliformes

- Dilatation irrégulière alternant avec des zones de rétrécissement
- Obstrution plus distale et moins complète
- Ramifications distales nettement réduites

### 4.1.3. Bronchectasies sacciformes ou kystiques

- Touchent la partie proximale de l'arbre bronchique
- Augmentation progressive du diamètre, se terminent en cul-de-sac à la 4e ou 5e division
- Au delà, il y a obstruction, destruction et absence de ramification

# 4.2. Microscopie

- Destruction et inflammation de différents degrés, maximales dans les DDB sacciformes (tous les constituants de la paroi sont remplacés par un tissu fibreux)
- Ulcérations muqueuses possibles
- Infiltrats inflammatoires (macrophages activés, LT CD8) et follicules lymphoïdes
- Hypervascularisation systémique constante (⇒ fréquence des hémoptysies)

# 5. Etiologies

### 5.1. Acquises

- Formes localisées : liées à une compression ou obstruction bronchique
- Formes diffuses : souvent la conséquence d'une infection broncho-pulmonaire sévère dans l'enfance (coqueluche, VRS, rougeole)

# 5.2. Congénitales

• Formes diffuses, expression d'un terrain prédisposant : mucoviscidose, déficit immunitaire humoral ou cellulaire, dyskinésie ciliaire primitive

Etiologies des DDB d'après Pasteur (2000) :

- Idiopathique 50%
- Post-infectieuses 29%
- Déficit immunitaire 8%
- ABPA 7%
- RGO 4%
- Autres (rares) 3%

# 6. Facteurs de risque de DDB

#### 6.1. Facteurs environnementaux

#### 6.1.1. Antécédents infectieux

- ATCD d'infection respiratoire sévère retrouvé chez la plupart des patients
- Micro-organismes le plus souvent incriminés :
  - Tuberculose +++: divers mécanismes (compression par ADP, destruction parenchyme, traction par cicatrices)
  - Virus : Rougeole, Mycoplasme, VRS, Adénovirus, VIH
  - Aspergillus (ABPA) : DDB habituellements proximales (obstruction par bouchons mycéliens, phénomènes allergiques)

#### 6.1.2. Facteurs mécaniques

DDB localisés, souvent accessibles à un traitement chirurgical

- Corps étranger
- Compression d'origine ganglionnaire
- Tumeurs
- Traumatisme avec fissure ou rupture bronchique

#### 6.1.3. Facteurs associés

- RGO : Ac anti-helicobacter pylori plus fréquents chez les DDB (facteur associé ou causal?)
- Toxicomanie : quelques rares cas de constitution de DDB en quelques semaines chez des héroïnomanes

### 6.2. Facteurs liés à l'hôte

#### 6.2.1. Pathologies malformatives génétiques

- Syndrome de Williams-Campbell : cause rare ; déficience cartilagineuse
- **Syndrome de Mounier-Kuhn :** dilatation de la trachée et des bronches souches + polypose naso-sinusienne d'apparition tardive
- **Déficit immunitaire :** déficits de l'immunité humorale sont les plus fréquents ; 48% des DDB présenteraient un déficit en IgG2
- **Syndrome de GOOD :** thymome + déficit de l'immunité humorale pouvant causer des infections pulmonaires à répétition et DDB
- Anomalies de la fonction ciliaire :
  - Dvskinésie ciliaire primitive
  - Syndrome de Kartagener : DDB, stérilité masculine, situs inversus
  - Syndrome de Young : azoospermie, diminution de la clairance mucociliaire, DDB
- Syndrome de Marfan : peut présenter des DDB

- Mucoviscidose: étiologie de DDB; peut être de révélation tardive (forme d'expression incomplète) ⇒ recherche d'anomalies du gène CFTR (cystis fibrosis transmembrane conductance regulated), surtout si test à la sueur positif ou douteux chez l'adulte
- **Déficit en alpha-1-antritrpsine :** le lien causal n'est pas formellement établi pour les DDB

#### 6.2.2. Maladies de système

- Polyarthrite rhumatoïde :
  - 1 à 3,5% des cas (5,2 à 11,9% dans les séries autopsiques)
  - Nette prédominance féminine
  - Les signes de DDB précèdent généralement les signes de PR
- Lupus érythémateux disséminé :
  - ∘ 20% des cas
  - Diagnostic plus souvent radiologique que clinique
- Autres : affections plus rares, mais comportent quasi constamment des DDB :
  - Granulomatose broncho-centrique
  - Syndrome de Buckley (ou d'hyper IgE)
  - Syndrome de Sjögren
  - Crohn et RCUH
  - Vascularites systémiques
  - Thyroïdite d'Hashimoto
  - Cirrhose biliaire primitive

Les DDB par traction lors des fibroses ne partagent pas les mêmes caractéristiques topographiques et histologiques que les classiques DDB

# 7. Diagnostic

### 7.1. Interrogatoire

• **Tableau typique :** toux productive quotidienne, matinale, chronique (plusieurs années), abondance variable selon l'étendue, parfois hémoptoïque voir hémoptysie

### 7.1.1. Expectoration

- Anienne et quotidienne, mais peut être absente
- Abondance variable ; la bronchorrhée sédimente en plusieurs couches : muqueuse, séreuse, purulente
- Claire ou colorée (selon surinfection), habituellement non fétides
- Récrudescences hivernales fréquentes (augmentation de l'abondance et modification

de l'aspect qui devient franchement purulent)

#### 7.1.2. Hémoptysies

- Fréquentes (50 à 70%), parfois le premier symptome (forme dite "sèche")
- Du simple crachat hémoptoïque (érosion inflammatoire de la muqueuse), à l'hémoptysie massive (rupture d'artère bronchique)

#### 7.1.3. Dyspnée

- Variable : dyspnée d'effort (forme localisée) à insuffisance respiratoire chronique grave (forme étendu)
- · Augmente lors des surinfections

#### 7.1.4. Signes généraux

- Souvent absent, même en cas de suppuration importante (pas d'amaigrissement, ni d'asthénie, ni d'anorexie)
- Quand ils sont présent ⇒ évolution terminale de la maladie ou complication infectieuse sévère

### 7.2. Examen clinique

- Aucun signe spécifique
- Râles bronchiques persistants, +/- sibilants, +/- crépitants
- Hippocratisme digital
- Sinusite chronique souvent associée

### 7.3. Examens paracliniques

### 7.3.1. Imagerie

#### 1. Radiographie standard:

- Clartés tubulées : bronches épaissies vides
- Opacités tubulées : bronches pleines
  - Impactions mucoïdes: bouchon muqueux bonchectasiant; classiquement: opacité tubulée à bords nettes, proximal, para-hilaire, linéaire, en V ou Y, pointe tournée vers le hile
  - *Bronchocèle :* bronchectasie pleine de sécrétions ; même aspect que l'impaction, mais de répartition lobaire et moins proximale

- Pseudo-rayon de miel : DDB cylindriques ou variqueuses juxtaposées
- Aspect multi-cavitaire : DDB sacciformes (ou kystiques), de topographie lobaire, de siège plutôt inférieur, avec parfois des niveaux liquidiens
- <u>Condensations</u>: en cas de collapsus (lobe moyen ++ ← proximité avec ADP)
- 2. **TDM**: indispensable au diagnostic (TDM-HR)
  - Critères diagnostiques :
    - Diamètre intra-bronchique > à celui de l'artère
    - Bronche visible au 1/3 externe du parenchyme
    - Pas de réduction du calibre des bronches au fur et à mesure qu'on s'éloigne des hiles
  - Objective le type anatomique, l'extension, les complications et parfois des signes de l'affection causale
    - DDB cylindriques (fusiforme) : bronche dilatée à bords épais, en bague à chaton (transversale), en rails (longitudinale)
    - DDB variqueuses (monéliforme) : même aspect mais parois irrégulières
    - DDB kystiques (sacciformes) : grappes de kystes (transversale) ou chapelets (longitudinale)
- 3. Bronchographie : abandonné, mais montrait l'anatomie précise des bronches

#### 7.3.2. Endoscopie

- Provenance de la bronchorhée et des saignements
- Cause locale
- Prélèvements protégés e cas de besoin

### 7.3.3. Examen cyto-bactériologique

• Suivi de la colonisation (surtout en cas de surinfection), notamment par Pseudomonas aeruginosa (en cas d'échec de l'antibiothérapie)

#### 7.3.4. EFR

- En état stable seulement
- Pas de profil fonctionnel particulier
- Trouble obstructif (avec HRB dans 25%) chez la plupart des patients
- Trouble restrictif fréquent (territoires atélectasiés ou obstrués par les sécrétions)

# 8. Evolution, complications et pronostic

• Formes localisées : évolution simple, surinfections peu fréquentes et bien tolérée, retentissement sur la vie quotidienne limité surtout avec une bonne technique de drainage

- Formes étendues : évolution plus grave
  - Complications infetieuses plus fréquentes
  - Complications hémorragiques parfois sans rasion apparente, mais plus souvent associées à surinfection
  - Insuffisance respiratoire (DDB étendues)
  - Amylose (favorisée par la suppuration chronique) devenu rare

# 9. Prévention

# 9.1. Prévention primaire

- Vaccination (coqueluche, rougeole, TBK) (Programme élargie de vaccination)
- Traitement des infections respiratoires de l'enfant et du nourrison (PNL de lutte contre les IRA chez l'enfant de moins de 5 ans)
- Prévention des inhalations de corps étrangers, notamment organiques (éducation sanitaire des parents)
- ⇒ la plupart des étiologies sont évitables

#### 9.2. Prévention secondaire

- Prévention des complications :
  - Eviction des irritants bronchiques (tabac, professionnel)
  - Traitement des foyer infectieux ORL et dentaires
  - Vaccination contre la grippe
  - Dans les formes évoluées : exclure antitussifs, somnifères et sédatifs

# 10. Traitement

• Médical essentiellement, vise à détruire le cercle viscieux de Cole

# 10.1. Drainage des sécrétions

- Drainage de posture et expectoration dirigée : doivent être quotidiens et réguliers
- Bonne hydratation
- Traitement bronchodilatateur en cas de composante spastique
- Rh DNase n'ont pas prouvé leur efficacité ; on note même une aggravation dans certaines études

# 10.2. Contrôle de la colonisation et de l'infection bactérienne

#### 10.2.1. Antibiothérapie curative

- Doit être réservée aux cas avérés de surinfection : fièvre, atteinte parenchymateuse ou pleurale, dyspnée + (augmentation de volumétrie / purulence)
- ECB en cas d'échec
- Si Pseudomonas ⇒ bi-thérapie (bétalactamine + aminoside ou quinolone)
- Antibiothérapie en aérosol ⇒ efficace sur la bactériologie mais pas sur la clinique
- Ceftazidime + Tobramycine en aérosol pendant 1 an ⇒ réduction des exacerbations (résultats à confirmer et à codifier)

#### 10.2.2. Antibiothérapie préventive

 Comme dans la mucoviscidose, mais les schémas et les critères d'efficacité sont à valider dans les DDB

#### 10.3. Réduire l'inflammation

 Corticoïdes, notamment inhalés ⇒ réduction des sécrétions, de la réaction inflammatoire et de l'HRB

# 10.4. Traiter les complications non infectieuses

- Hémoptysies :
  - Traitements vasoconstricteurs (terlipressine)
  - Embolisations artérielle bronchique (efficacité immédiate, mais pas à long terme, renouvelable)
- Nutrition : régime hyper-protidique

### 10.5. Gérer l'insuffisance respiratoire

- Idem IRC
- VNI

# 10.6. Chirurgie

- Réservée aux DDB localisées, mal tolérées, en échec thérapeutique médicale
- Mortalité = 2,2%, morbidité = 24,6% dans les pays développés

# 11. Conclusion

- Maladie invalidante, retentissement social, familial et professionnel important
- Traitement essentiellement médical : kinésithérapie, contrôle de l'infection
- L'évolution vers l'IRC réduit l'espérance de vie