

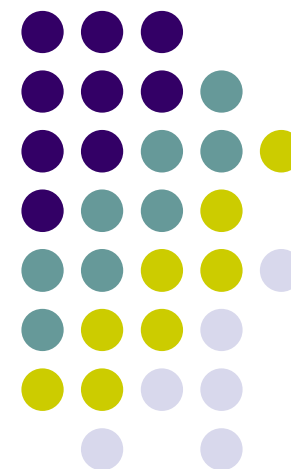
Bronchectasies

François Brémont

(et les membres de l'équipe)

Pneumologie Allergologie

Hôpital des Enfants CHU Toulouse



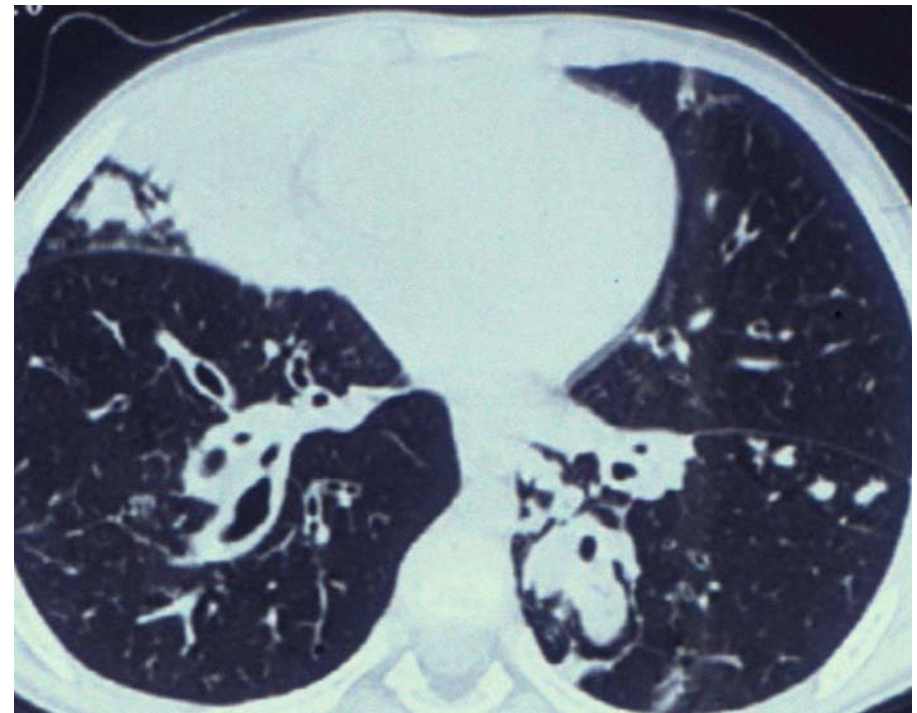
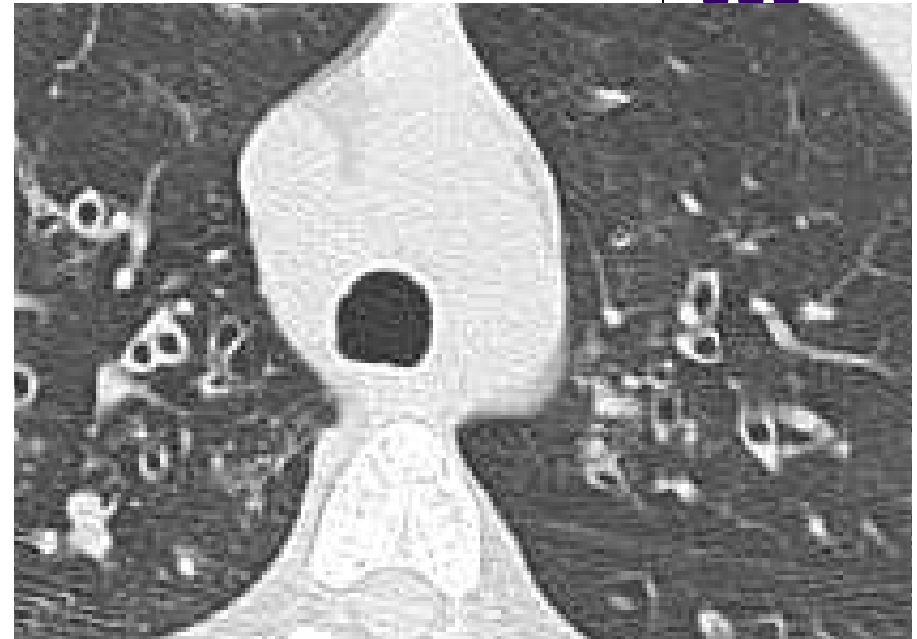
Introduction



- Rare dans les pays industrialisés
- Délai prolongé de plusieurs années entre le début des symptômes et le diagnostic
- 40 % des bronchectasies de l'adulte débute dans l'enfance
- Maladie orpheline
 - Etiologie inconnue pour un tiers des cas dans les séries excluant la mucoviscidose
 - CFTR, MBL, SLPI,

Définition

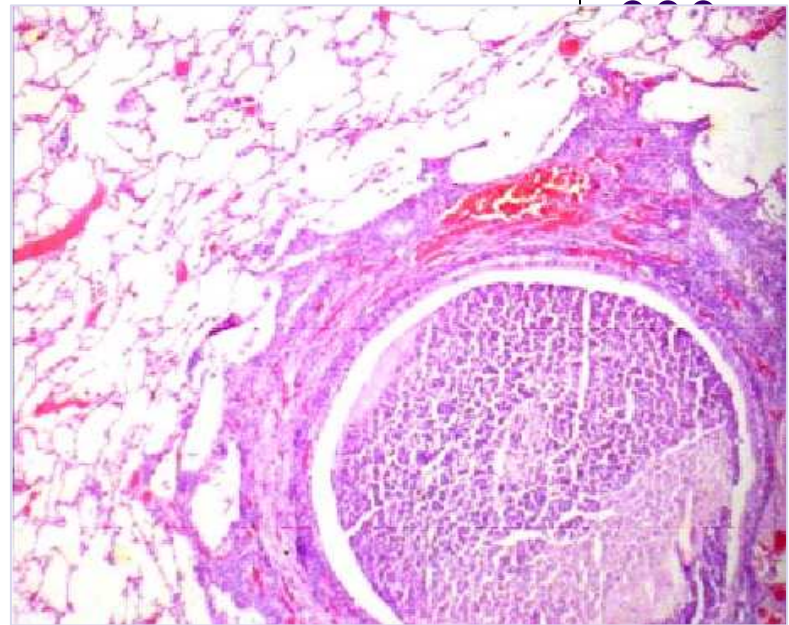
- Diagnostic par tomodensitométrie
 - Bronche > artère pulmonaire
 - De sous-segmentaires (plus de 2mm de diamètre) à proximales
- 3 types
 - Cylindrique, à paroi épaissie régulière, peu dilatée: qui pourrait être régressif
 - Ampullaire et sacculaire avec ulcération et néo-vascularisation : définitif
- Localisation
 - Localisée
 - Diffuse avec prédominance
 - Bases (dyskinésie ciliaire)
 - Sommets (mucoviscidose)
 - Postérieur (inhalation, fistule)



Physiopathologie

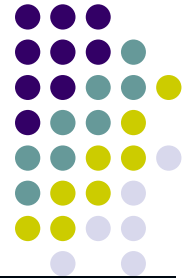
Processus dynamique

- Altération de l'épithélium : stase, obstruction
- Altération des défenses locales
- Infection bronchique chronique
- Libération élastase et radicaux libres (polynucléaires neutrophiles), cytokines
- Destruction des composants musculaires et élastiques des parois bronchiques
- Néo-vascularisation
- Lésions alvéolaires et fibrose péri-bronchique



Aspect clinique

- Symptômes
 - Toux grasse
 - Récidivante lors infections
 - Chronique à l'effort, au réveil
 - Pneumopathies récidivantes même territoire
 - Hémoptysie
- Examen variable
 - Normal
 - Sous crépitants à ronchis
 - Wheezing
 - Hippocratisme digital parfois
- Complications
 - Exacerbation
 - Hémoptysie, pneumothorax
 - Abscess, empyème
 - Insuffisance respiratoire



Trouble ventilatoire du lobe moyen

1

- Obstruction facile
 - Bronche longue
 - Peu de ventilation collatérale
- Principales causes
 - Avant : adénopathie tuberculeuse
 - Actuellement:
 - asthme hyper-sécrétant chez enfant pré scolaire
 - associé à séquelles infectieuses
- Plus le traitement est précoce plus le potentiel d'amélioration est bon

Séquelles infectieuses

Asthme hyper-sécrétant

Malacie souche gauche



- Pneumonie bactérienne révélatrice de bronchectasies
- Attention au foyer rétro-cardiaque méconnu
- Asthme hyper-sécrétant: penser à l'ABPA

Inhalation chronique (sur fistule)

3

- Séquelles de l'atrésie oesophage
 - Trachéomalacie
 - Dyskinésie oesophagienne et RGO
 - Hyper-réactivité bronchique
 - Reperméabilisation trajet fistuleux
 - Test au bleu, cathétérisme
- Rarement manifestations cliniques liées au repas
- Bronchectasies aux bases, en postérieur
- Lavage broncho-alvéolaire: macrophages vacuolisés (score de gold)

Bronchectasies sur corps étranger bronchique

4

- Savoir rechercher un syndrome d'inhalation
- Faire une radiographie de contrôle systématique après toute pneumopathie

Mucoviscidose

6

- Diagnostic tardif non exceptionnel
- Ne pas éliminer si absence de signe digestif ou une croissance normale
- Rechercher les autres manifestations
 - Syndrome de perte de sel, déshydratation
 - Polypose nasale
 - Douleur abdominale
 - (Stérilité chez l'homme)
- L'aspergillose broncho pulmonaire allergique
 - Mode de révélation, complication (5-10%)
 - Causes : la mucoviscidose, l'asthme
 - Diagnostic : bronchiectasie, IgET > 1000 UI, sensibilisation à aspergillus, ≥ 5 arcs de précipitines

Conclusions



Congénitale/Génétique

- Altération du transport muco-ciliaire
 - Mucoviscidose
 - Dyskinésies ciliaires primitives
- Déficit immunitaire
 - Surtout humoraux
 - Déficit acquis: HIV
- Altération paroi bronchique
 - Syndrome de Mounier-Kuhn (trachéo-bronchomégalie)
 - Syndrome de Williams-Campbell (bronches sous segmentaires)
 - Syndrome de Marfan
 - Syndrome d'Ehlers-Danlos

Acquises

- Post-infectieuse
 - Tuberculose
 - Coqueluche, Rougeole, adénovirus, ...
- Obstruction
 - Corps étranger bronchique
 - Tumeur endobronchique, adénopathie
- Inhalation
 - Trouble déglutition, RGO,
 - Fistule
- Bronchectasies de traction: radiothérapie, fibrose interstitielle
- Inflammatoire
 - Aspergillose broncho-pulmonaire allergique
 - Arthrite rhumatoïde, ...

Conclusions



- Ne pas méconnaître
 - Peut révéler une maladie
 - Radio standard peu sensible
 - Clartés tubulaires, image en rail, impactions mucoïdes
 - Parfois normale : si clinique évocatrice faire tomodensitométrie thoracique
- L'étiologie
 - Identité nosologique dont il faut trouver la cause
 - Complication à gérer d'une cause connue
- Le traitement
 - Médical précoce et prolongé : stabilise, ralenti l'évolutivité
 - Chirurgical rarement dans forme localisée symptomatique