

Dilatations des bronches

P. Delaval¹
R.M. Rouquet (Rapporteur)

Les éléments pour comprendre

Définition

- Augmentation permanente et irréversible du calibre des bronches dont les fonctions sont altérées.
- Caractérisées par une hypersécrétion bronchique (bronchorrhée).

Physiopathologie

- Conséquence de phénomènes infectieux et inflammatoires, tels qu'ils sont décrits dans le cercle vicieux de Cole, avec pérennisation de l'inflammation locale et développement des dilatations de bronches.

Classification anatomo-pathologie

- Prédominant dans les lobes inférieurs.
- Lésions de trois types : cylindriques ou fusiformes, variqueuses ou moniliformes, sacciformes ou kystiques.
- Au plan microscopique, parois bronchiques : siège d'une inflammation dont la pérennisation peut contribuer à une destruction des structures anatomiques.
- Dans la paroi : cellules inflammatoires, macrophages activés, lymphocytes de type CD8 et follicules lymphoïdes.
- Hypervascularisation systémique constante d'où la fréquence et la gravité des hémoptysies.

Étiologies et facteurs prédisposants

- Conjonction de facteurs environnementaux surtout infectieux et d'un terrain prédisposant.
- Les formes acquises peuvent être localisées ou diffuses.
- Les formes dites « congénitales » sont surtout l'expression d'un terrain et sont diffuses.

Facteurs environnementaux

Infections

- Infections respiratoires sévères de l'enfance (coqueluche, virose...) responsables de bronchectasies diffuses, moins sou-

¹ Service de Pneumologie, CHU Rennes, Rennes, France.

Tirés à part : P. Delaval
Service de Pneumologie, CHU,
rue Henri le Guilloux, 35033 Rennes Cedex.
philippe.delaval@chu-rennes.fr

vent incriminées depuis l'avènement des antibiotiques et de la vaccination.

– Tuberculose, rougeole, infections à *Mycoplasma pneumoniae*, à VRS, à adénovirus, infection à VIH peuvent être incriminées.

Facteurs mécaniques

– Toute obstruction ou compression bronchique peut provoquer des bronchectasies localisées : corps étranger, adénopathie compressive, tumeur bronchique, lésion bronchique traumatique.

– Le reflux gastro-oesophagien (RGO). La fréquence du RGO serait augmentée au cours des bronchectasies. La présence d'anticorps sériques (IgG) anti-*helicobacter pylori* est significativement plus élevée dans les bronchectasies que dans une population contrôle [1].

Facteurs liés à l'hôte

Pathologies malformatives et génétiques

– Syndromes rares : syndrome de Williams-Campbell, de Mounier-Kuhn, de Marfan etc. ;

– Déficiences immunitaires surtout l'immunité humorale (hypo- ou l'agammaglobulinémie ou déficit d'une classe d'immunoglobulines : IgA, IgG, IgM, ou d'une sous-classe d'immunoglobulines).

Stead et coll. [2] dans une étude récente portant sur 56 patients atteints de bronchectasies (mucoviscidose, ABPA et déficit en $\alpha 1$ AT exclus), a retrouvé :

– 3/56 : une diminution des IgG ;

– 13/56 : diminution d'une ou plusieurs classes d'IgG (9/56 : IgG4).

Cependant cela n'a pas eu de conséquences thérapeutiques, notamment pas de justification d'un traitement substitutif. Les auteurs concluent que les déficiences étant peu fréquents au-delà de 40 ans, un bilan systématique n'est pas justifié.

De Gracia et coll. [3] a étudié la fréquence des déficiences en sous-classes d'IgG au cours de bronchectasies (n = 65) par rapport à un groupe contrôle (n = 100). Alors que le taux d'IgG total, d'IgG1 et IgA est augmenté chez tous les patients, 48 % des DDB ont une diminution d'une ou plusieurs sous-classes d'IgG, notamment d'IgG2. Ceci n'établit pas pour autant un lien de causalité entre déficit et bronchectasies.

– Anomalies de la fonction ciliaire.

Il s'agit d'un groupe hétérogène, recherche non systématique mais plutôt orientée devant des infections répétées ORL et bronchiques, une stérilité masculine. En cas de suspicion, il faut demander un prélèvement nasal, savoir le répéter en cas d'anomalie. Si celle-ci persiste : demander une étude ultra-structurale.

– La mucoviscidose de révélation tardive, est à évoquer et à rechercher chez l'adulte dans ses formes d'expression incomplète. En cas de suspicion, ne pas hésiter à réaliser un ou deux tests à la sueur, voire demander une recherche d'anomalies du gène CFTR.

— Le déficit en α -1-antitrypsine : aucune étude ne permet actuellement de dire s'il s'agit d'une cause ou d'une association.

Pasteur et coll. [4] a recherché systématiquement une étiologie chez 150 patients atteints de bronchectasies. Plus d'une fois sur deux, celles-ci sont idiopathiques, dans 29 % des cas elles sont post-infectieuses, dans 8 % on retrouve un déficit immunitaire, dans 7 % une ABPA, dans 4 % un RGO, d'autres étiologies sont retrouvées dans 3 % ou moins des cas.

Les maladies de système

Essentiellement la polyarthrite rhumatoïde (PR) est de toutes la plus fréquente. Fréquence des bronchectasies estimée entre 5,2 et 11,9 %, avec nette prédominance féminine. Une étude lilloise à partir de tomographies thoraciques révèle des anomalies bronchiques au cours des PR dans 30 % des cas.

Agents pathogènes au cours des bronchectasies

Les germes le plus souvent rencontrés au cours de la dilatation des bronches sont, par ordre décroissant de fréquence : *Haemophilus influenzae*, *Pseudomonas aeruginosa*, *Staphylococcus aureus* et *Streptococcus pneumoniae*.

D'autres agents infectieux peuvent être retrouvés, comme *Mycobacterium tuberculosis* et les mycobactéries atypiques notamment *Mycobacterium avium intracellulare* dont le rôle dans la genèse de DDB est discuté.

Ampleur du problème

Maladie fréquente, sous-estimée, de prédominance féminine, souvent diagnostiquée chez les sujets > 50 ans. Évolution et pronostic dépendent de l'étendue de l'atteinte, de la précocité de la prise en charge et du terrain. Complications : infections, notamment à *Pseudomonas* ; hémoptysies ; insuffisance respiratoire chronique.

Les éléments cliniques discriminants et les examens à pratiquer

Clinique

– Expectoration : bronchorrhée variable, fonction de l'étendue, l'ancienneté des lésions et de la colonisation bactérienne ;

– hémoptysie : fréquente, variable en quantité, souvent lors de poussées infectieuses, parfois massives ;

– dyspnée corrélée au degré de l'insuffisance respiratoire ;

– fréquence de l'hippocratisme digital, pauvreté des signes généraux même en cas de suppuration ;

– auscultation peu spécifique, râles bronchiques, + ou – sibilants, souvent perçus comme des « craquements » ;

– une sinusite chronique est souvent associée.

Examens paracliniques

La radiologie thoracique standard

Des aspects variables peuvent être observés selon le type de bronchectasies et leur étendue. On observe des hyperclarités par visibilité spontanée des parois bronchiques épaissies ou des opacités tubulées traduisant des bronches pleines de sécrétions (impaction mucoïde ou bronchocèle). Des lobes ou des segments collabés peuvent se voir.

La tomodynamométrie thoracique

Elle a transformé le diagnostic des bronchectasies, rendant obsolète la bronchographie. Elle permet une approche fine, précise des dilatations de bronches (type, siège, étendue, évolution dans le temps, complications). Le diagnostic de bronchectasies est ainsi retenu quand :

- le diamètre intra bronchiques est > à celui de l'artère qui lui est associée ;
- les bronches sont visibles au niveau du tiers externe du parenchyme ;
- en l'absence de réduction progressive de calibre des bronches au fur et à mesure que l'on s'éloigne des hiles.

La tomodynamométrie en haute résolution permettrait même d'obtenir des corrélations cliniques et fonctionnelles respiratoires. Ooi et coll. [5], sur 60 patients avec DDB en état stable, ont ainsi pu corréler :

- l'épaisseur de la paroi bronchique au degré de l'obstruction ;
- l'altération des petites voies aériennes distales au volume de l'expectoration ;
- chez la femme, l'aspect en mosaïque à l'obstruction bronchique.

L'endoscopie bronchique

Utile pour des prélèvements bactériologiques protégés éventuels, un bilan précis de l'état endo-bronchique et lors des hémoptysies pour localiser le saignement et guider la conduite à tenir.

L'examen cytbactériologique des crachats

Examen clé pour suivre la colonisation bactérienne bronchique et pour contrôler l'efficacité des antibiothérapies.

Les EFR

Il s'agit en général de troubles ventilatoires mixtes. Les anomalies sont corrélées à l'évolution des DDB.

Les autres examens

La scintigraphie pulmonaire de perfusion-ventilation peut être utile en cas d'exérèse chirurgicale. La recherche de foyers infectieux ORL ou dentaires est indispensable.

Prévention et traitement

Prévention

- Arrêt du tabac.
- Recherche et traitement des infectieux chroniques ORL et dentaires.

- Vaccination antigrippale et antipneumococcique.
- Exclusion des antitussifs, somnifères et sédatifs (dans les formes avancées).

Traitement

Rompre autant que possible le cercle vicieux de Cole

- Drainage des sécrétions bronchiques. C'est un des traitements majeur des DDB.
- Drainage bronchique quotidien ou pluri-quotidien avec ou sans kinésithérapeute.
- Boissons abondantes et fluidifiants bronchiques. Peu ou pas d'effet de la DNA recombinante.
- Broncho-dilatateurs de type β 2 mimétiques si hyper-réactivité ou bronchospasme associés.
- Contrôle de la colonisation et de l'infection bactérienne.

Antibiothérapie préventive : extrapolation de ce qui est fait dans la mucoviscidose. Les critères de jugement d'efficacité des différents schémas proposés demandent à être validés dans les DDB.

Antibiothérapie curative : Proposée si fièvre, complications pulmonaires et/ou pleurales, aggravation des signes fonctionnels respiratoires. Guidée par l'ECBC avec antibiogramme. Dès lors qu'il s'agit de *Pseudomonas*, une bithérapie s'impose. Au début de la colonisation à ce germe, certains ont proposé des cures itératives pour tenter d'éradiquer cette colonisation. Des cures séquentielles systématiques ont été proposées à l'instar de ce qui est fait dans la mucoviscidose sans être validées dans cette indication. L'antibiothérapie par aérosol peut être proposée avec notamment les aminosides et/ou la colimycine. Toutes ces stratégies demandent cependant à être validées au cours des DDB.

Réduire l'inflammation bronchique

Les corticostéroïdes notamment inhalés ont un intérêt théorique. L'action anti-inflammatoire des macrolides à faible dose a fait la preuve de son efficacité dans les pan-bronchiolites. Une seule étude [6], a montré sur un faible nombre de patients une amélioration significative du VEMS, et de la capacité vitale ainsi qu'une réduction du volume de l'expectoration après 8 semaines de traitement. Il n'y a pas eu d'effet en revanche sur la concentration des germes pathogènes, des polynucléaires neutrophiles, d'interleukines ou de TNF- α .

Traiter les complications non infectieuses

La chirurgie des bronchectasies est possible. Elle doit être proposée dans les formes localisées, si possible, lorsqu'elles sont mal tolérées ou compliquées. Une étude [7] portant sur 238 patients a été publiée en 2003. Dans 13 % la maladie était diffuse, il y a eu 5,46 % de pneumonectomie, la mortalité per opératoire a été nulle, il y a eu 21/238 complications. Dans plus de 79 % des cas, il y a eu une disparition des symptômes, dans 12 % une amélioration et seulement dans moins de 5 % une absence d'amélioration. Le contrôle des hémoptysies qui fait appel aux solutions

vaso-constrictives classiques. L'embolisation artérielle bronchique, non dénuée de risques, peut être utile en cas d'hémoptysie grave.

Gérer l'insuffisance respiratoire

Les résultats de l'intérêt de la ventilation non invasive (VNI) au cours des DDB commencent à être rapportés [8]. L'âge > 65 ans et une oxygénothérapie de longue durée préalable (témoignant de formes avancées) constituent des indices de mauvais pronostic après une première hospitalisation en soins intensifs pour décompensation respiratoire [9].

Références

- 1 Tsang KW, Lam WK, Kwok E, Chan KN, Hu WHC, Ooi GC, Zheng L, Wong BCY, Lam SK : Helicobacter pylori and upper gastrointestinal symptoms in bronchiectasis. *Eur Respir J* 1999 ; 14 : 1345-50.
- 2 Stead A, Douglas JG, Broadfoot CJ, Kaminski ER, Herriot R : Humoral immunity and bronchiectasis. *Clin Exp Immunol* 2002 ; 130 : 325-30.
- 3 De Gracia J, Rodrigo MJ, Morell F, Vendrell M, Miravittles M, Cruz MJ, Codina R, Bofill M : IgG subclass deficiencies associated with bronchiectasis. *Am J Respir Crit Care Med* 1996 ; 153 : 650-5.
- 4 Pasteur MC, Helliwell SM, Houghton SJ, Webb SC, Fowweraker JE, Coulden RA, Flower CD, Bilton D, Keogan MT : An investigation into causative factors in patients with bronchiectasis. *Am J Respir Crit Care Med* 2000 ; 162 : 1277-84.
- 5 Ooi GC, Khong PL, Chan-Yeung M, Ho JCM, Chan PKS, Lee JCK, Lam WK, Tsang KWT : High-resolution CT quantification of bronchiectasis: clinical and functional correlation. *Radiology* 2002 ; 225 : 663-72.
- 6 Tsang KWT, Ho P-L, Chan KN, Ip MSM, Lam WK, Ho C-S, Yuen KY, Ooi GC, Amitani R, Tanaka E : A pilot study of low dose erythromycin in bronchiectasis. *Eur Respir J* 1999 ; 13 : 361-4.
- 7 Balkanli K, Genç O, Dakak M, Gürkök S, Gözübüyük, Caylak H, Yücel O : Surgical management of bronchiectasis: analysis and short-term results in 238 patients. *Eur J Cardio-thoracic Surg* 2003 ; 24 : 699-702.
- 8 Gacouin A, Desrues B, Lena H, Quinquenel ML, Dassonville J, Delaval P : Long term nasal intermittent positive pressure ventilation (NIPPV) in sixteen consecutive patients with bronchiectasis: a retrospective study. *Eur Respir J* 1996 ; 9 : 1246-50.
- 9 Dupont M, Gacouin A, Lena H, Lavoue S, Brinchault G, Delaval P, Thomas R : Survival of patients with bronchiectasis after the first ICU stay for respiratory failure. *Chest* 2004 ; 125 : 1815-20.