

**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 : **2026/02/03 17:23**



# Table des matières

|                                                                        |    |
|------------------------------------------------------------------------|----|
| <b>Bronchectasies</b>                                                  | 1  |
| <b>Bronchectasies</b>                                                  | 4  |
| <b>1. Définition</b>                                                   | 4  |
| <b>2. Ampleur du problème</b>                                          | 4  |
| <b>3. Physiopathologie</b>                                             | 4  |
| <b>4. Classification anatomopathologique</b>                           | 5  |
| <b>4.1. Macroscopie</b>                                                | 5  |
| 4.1.1. Bronchectasies cylindriques ou fusiformes                       | 5  |
| 4.1.2. Bronchectasies variqueuses ou moniliformes                      | 5  |
| 4.1.3. Bronchectasies sacciformes ou kystiques                         | 5  |
| <b>4.2. Microscopie</b>                                                | 6  |
| <b>5. Etiologies</b>                                                   | 6  |
| <b>5.1. Acquises</b>                                                   | 6  |
| <b>5.2. Congénitales</b>                                               | 6  |
| <b>6. Facteurs de risque de DDB</b>                                    | 6  |
| <b>6.1. Facteurs environnementaux</b>                                  | 6  |
| 6.1.1. Antécédents infectieux                                          | 7  |
| 6.1.2. Facteurs mécaniques                                             | 7  |
| 6.1.3. Facteurs associés                                               | 7  |
| <b>6.2. Facteurs liés à l'hôte</b>                                     | 7  |
| 6.2.1. Pathologies malformatives génétiques                            | 7  |
| 6.2.2. Maladies de système                                             | 8  |
| <b>7. Diagnostic</b>                                                   | 8  |
| <b>7.1. Interrogatoire</b>                                             | 8  |
| 7.1.1. Expectoration                                                   | 8  |
| 7.1.2. Hémoptysies                                                     | 9  |
| 7.1.3. Dyspnée                                                         | 9  |
| 7.1.4. Signes généraux                                                 | 9  |
| <b>7.2. Examen clinique</b>                                            | 9  |
| <b>7.3. Examens paracliniques</b>                                      | 9  |
| 7.3.1. Imagerie                                                        | 9  |
| 7.3.2. Endoscopie                                                      | 10 |
| 7.3.3. Examen cyto-bactériologique                                     | 10 |
| 7.3.4. EFR                                                             | 10 |
| <b>8. Evolution, complications et pronostic</b>                        | 10 |
| <b>9. Prévention</b>                                                   | 11 |
| <b>9.1. Prévention primaire</b>                                        | 11 |
| <b>9.2. Prévention secondaire</b>                                      | 11 |
| <b>10. Traitement</b>                                                  | 11 |
| <b>10.1. Drainage des sécrétions</b>                                   | 11 |
| <b>10.2. Contrôle de la colonisation et de l'infection bactérienne</b> | 12 |
| 10.2.1. Antibiothérapie curative                                       | 12 |
| 10.2.2. Antibiothérapie préventive                                     | 12 |

---

|                                                         |    |
|---------------------------------------------------------|----|
| <b>10.3. Réduire l'inflammation</b>                     | 12 |
| <b>10.4. Traiter les complications non infectieuses</b> | 12 |
| <b>10.5. Gérer l'insuffisance respiratoire</b>          | 12 |
| <b>10.6. Chirurgie</b>                                  | 13 |
| <b>11. Conclusion</b>                                   | 13 |

# Bronchectasies

## 1. Définition

- Augmentation permanente et irréversible du calibre des bronches, avec altération de leurs fonctions
- Cela est susceptible d'entraîner :
  - Hypersécrétion bronchique avec stase  $\Rightarrow$  favorise les infections
  - Hypervascularisation artérielle bronchique  $\Rightarrow$  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  $\Rightarrow$  conditionnent l'évolution et le pronostic
- Colonisation par *Pseudomonas aeruginosa* (tardive)  $\Rightarrow$  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 (predisposition) : infections virales, anomalies génétiques, tabac
  - **Colonisation bactérienne** : favorisée par les altérations muqueuses ; elles sécrètent différentes substances pouvant altérer les défenses locales  $\Rightarrow$  pululation
  - **Réponse inflammatoire** : les PNN notamment sécrètent des protéases (élastase neutrophile, neutralisée par l'alpha-1-antitrypsine)  $\Rightarrow$  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 pérennisent 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 remplacé 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
- Obstruction 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 habituellement 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** :
  - Dyskinésie 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 (cystic fibrosis transmembrane conductance regulated), surtout si test à la sueur positif ou douteux chez l'adulte
- **Déficit en alpha-1-antitrypsine** : 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 symptôme (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 bronchectasiant ; 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
- Condensations : en cas de collapsus (lobe moyen ++  $\leftarrow$  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
- Objectiver 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 (monéiforme) : 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 bronchorrhée et des saignements
- Cause locale
- Prélèvements protégés en 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 atelectasiés 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 infectieuses plus fréquentes
  - Complications hémorragiques parfois sans raison 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 nourrisson (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 vicieux 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