

BRONCHECTASIES



D.U CORRÉLATIONS
ANATOMO-PHYSIO-
PATHOLOGIQUES EN IMAGERIE
THORACIQUE

Docteurs B. Godbert et H. Ropion
18.03.2011

Définition

- Augmentation permanente et irréversible du calibre des bronches
- Bronches sous-segmentaires, de $\varnothing > 2$ mm
- Territoires plus ou moins étendus

Epidémiologie

- 20 000 personnes en France (probablement sous-estimé)
- Prédominance féminine
- > 50 ans (> 75% des patients)
- Retentissement socio-familial important

Physiopathologie

Cercle vicieux de **COLE** (1):

Agression
muqueuse
bronchique



Infections et
colonisations
bactériennes



Inflammation
de l' hôte



Accumulation de
sécrétions
purulentes



(1) COLE PJ. *Oxford: Medicine Publishing Foundation*, 1984:1-16

Physiopathologie (bis)

- **Altération de la muqueuse** (abrasion de l' épithélium) (infections virales, anomalies génétiques...)
- Favorise l' **adhésion bactérienne** → multiplication bactérienne → sécrétions de différentes substances (lipopolysaccharides, toxines)
- Facteurs chimiotactiques → Afflux de polynucléaires → libération de **protéases** (dont l' élastase)
- Altération de la muqueuse bronchique → entretien de l' inflammation → **hypersécrétion bronchique**
- **Altération de la clearance** muco-ciliaire constitutionnelle ou secondaire → encombrement et obstruction des voies aériennes périphériques (2)

Classification anatomo-pathologique

ASPECT MACROSCOPIQUE:

- Prédominance dans les **lobes inférieurs**, notamment le gauche (sauf mucoviscidose)
- **Localisées ou bilatérales** et étendues
- Entre le **4^{ème}** et le **8^{ème}** ordre de division
- **tortueuses et ramollies**
- Les bronchioles distales sont obstruées
- Le parenchyme avoisinant peut être remplacé par un tissu fibreux

Classification anatomo-pathologique (bis)

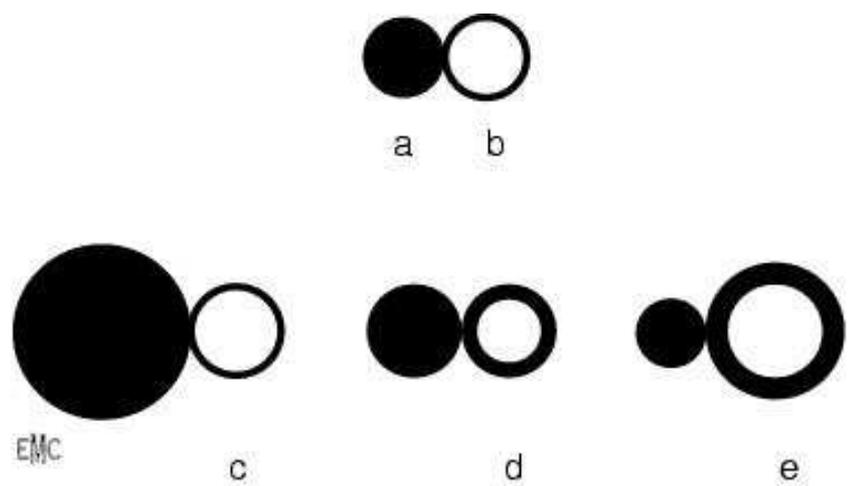
ASPECT MACROSCOPIQUE:

3 types de bronchectasies (3):

- **Cylindriques** ou fusiformes: discrètement dilatées, à **bords réguliers**, se terminant de façon abrupte au contact de bouchons muqueux
- **Variqueuses** ou monoliformes: **dilatations irrégulières alternant avec des zones de rétrécissement**
- **Sacciformes** ou **kystiques**: touchant la partie **proximale** de l'arbre bronchique: les bronches augmentent progressivement de diamètre et **se terminent en « cul de sac »**. Au-delà: destruction ou absence de ramifications

(3) Reid LM *Thorax* 1950; 5:233-47

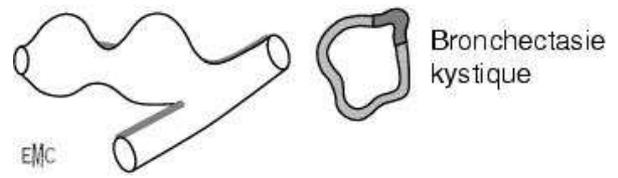
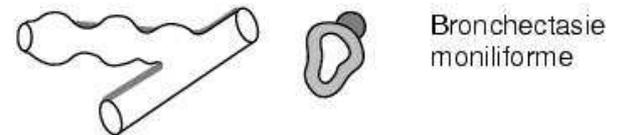
Bronchectasies



TDM en pathologie bronchique Marseille 1997



Classification de Reid



Anatomo-pathologie (Ter)

ASPECTS MICROSCOPIQUES:

- **Destruction des structures anatomiques**
maximales dans les bronchectasies kystiques: tous les constituants de la paroi (tissu élastique, cartilages, muscles lisses) sont **remplacés par un tissu fibreux**
- **Infiltrats de cellules inflammatoires:** macrophages activées, lymphocytes CD8, follicules lymphoïdes (**immunité principalement cellulaire**) (4)
- **Hypervascularisation** d'origine **systemique**

(4)Silva JR. *Thorax*. 1989; 44:668-73

Interrogatoire

- Evaluer les **antécédents personnels** (**stérilité**, **polypose** naso-sinusienne, **Insuffisance Pancréatique Exocrine**, maladie de système, infections respiratoires dans l' enfance, BK)
- Evaluer les antécédents **familiaux**
- Evaluer les signes fonctionnels:
 - Toux et expectorations (pfs abondantes, jusqu' à pls centaines de ml/j)
 - Hémoptysies: 50 à 70% des patients (du crachat hémoptoïque à l' hémoptysie massive)
 - Dyspnée: variable selon l' étendue et le niveau d' encombrement
 - Signes généraux rares : AEG lors des épisodes d' exacerbation infectieuse.

Examen clinique

- Hippocratisme digital (forme évoluée, stt muco)
- Distension thoracique
- Foyers de crépitants, sibilants, ronchi
- Sinusite chronique fréquente
- Signes d'IVD ou d'hypercapnie si IRC évoluée
- Recherche signes extra-thoraciques (recherche d'une origine extra-pulmonaire des DDB)

Paraclinique

- Des examens sont nécessaires pour:
 - Confirmer le diagnostic de DDB
 - Préciser leur morphologie, leur étendue, leur gravité et leur retentissement

Radiographie du thorax

- **Clartés tubulées**: visibilité spontanée des parois épaissies de la bronche
- **Impactions mucoïdes** = opacités tubulées à bords nets en « V » ou en « Y » à pointe hilare.
- **Bronchocèle** = DDB kystique pleines de sécrétions, avec niveau hydro-aérique
- Aspect en **pseudo-rayons de miel** = bronchectasies variqueuses juxtaposées, vues en coupe
- **Condensations** par atélectasies ou par foyers infectieux

Bronchographie



- Constituait l'examen de référence pour l'évaluation de l'étendue des territoires atteints
- A été supplantée par le scanner thoracique haute résolution.

TDM-HR

Le diagnostic de DDB peut être retenu quand:

- \emptyset intra-bronchique $>$ à celui de l'artère correspondante
- Des bronches sont visualisées au tiers externe du parenchyme pulmonaire
- Absence de diminution du calibre des bronches à mesure que l'on s'éloigne des hiles

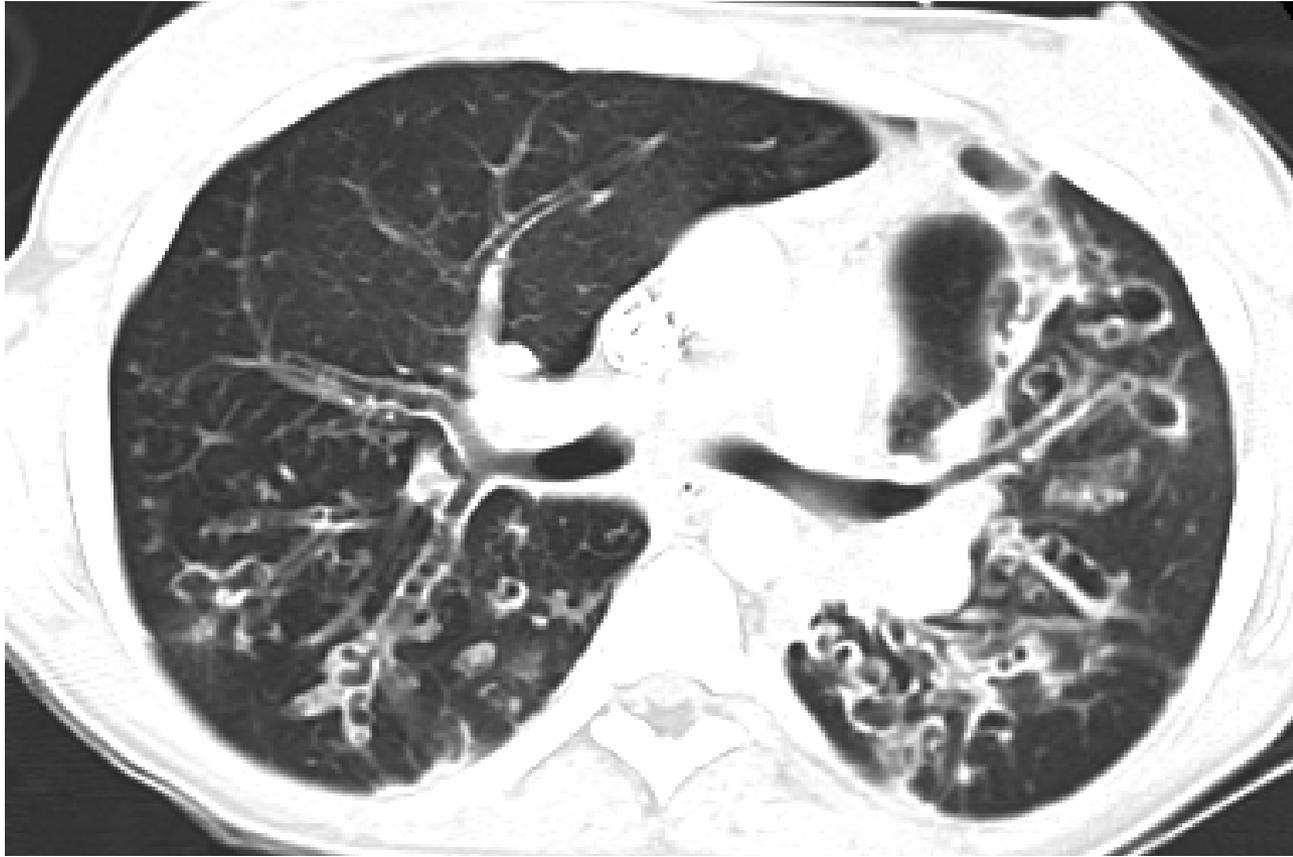
Les différents types de DDB en TDM-HR

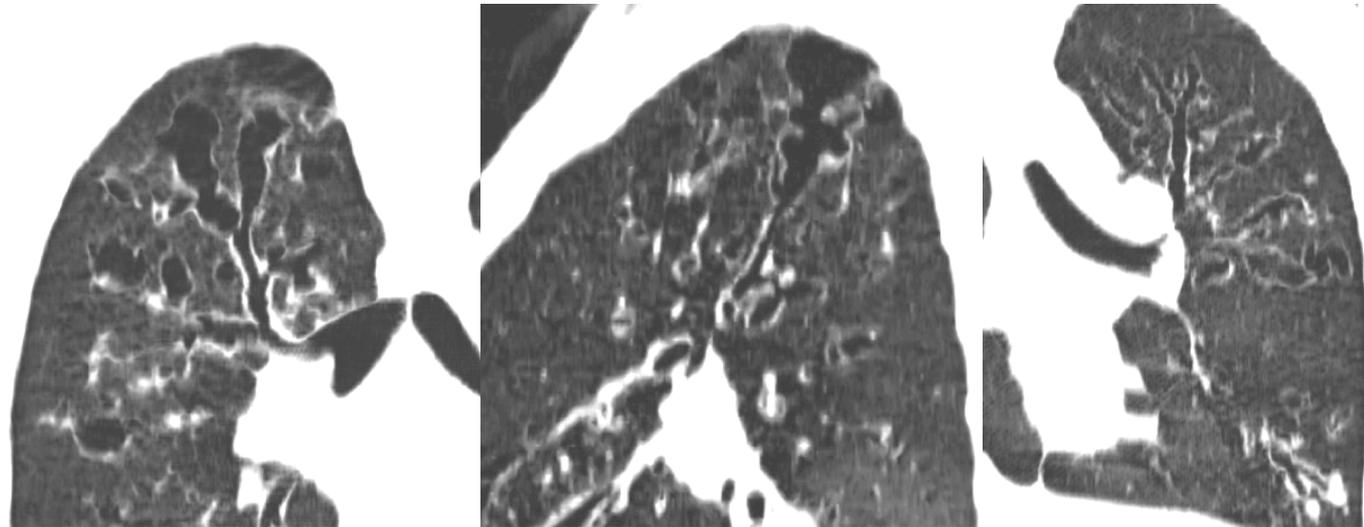
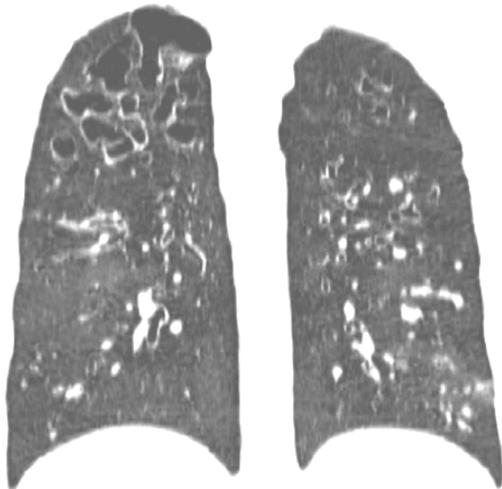
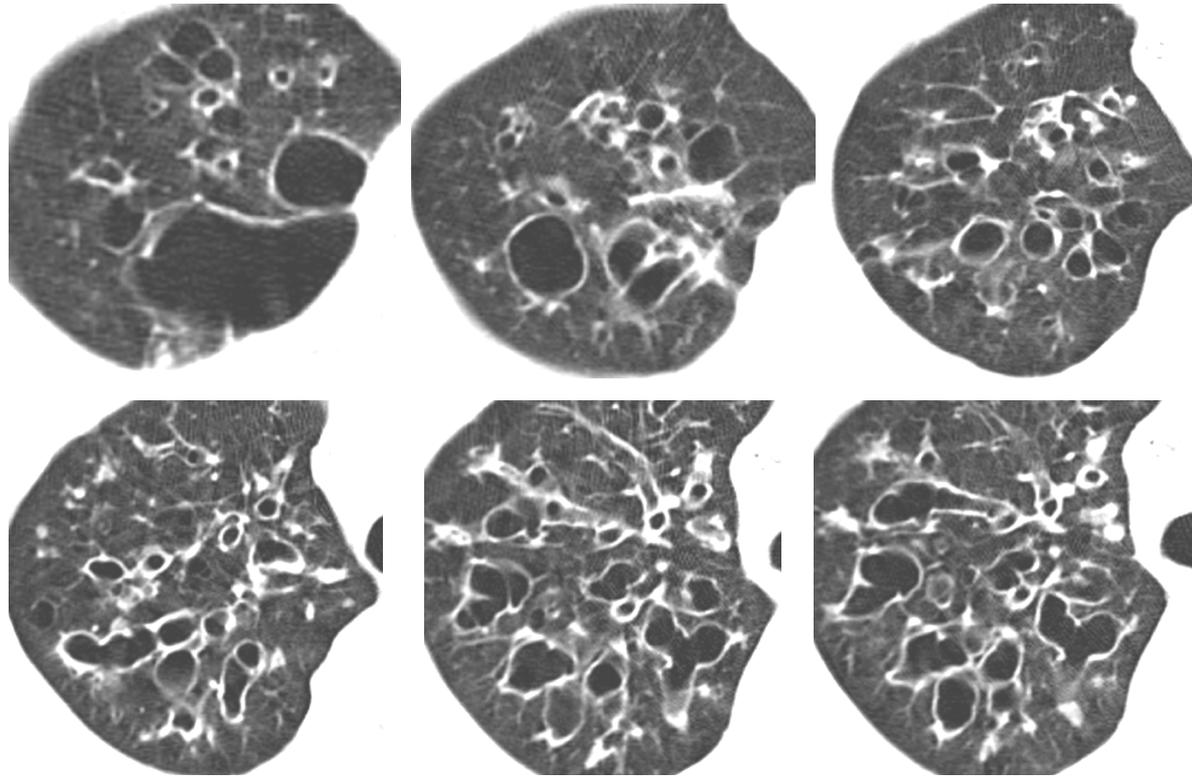
- Bronchectasies **cylindriques**:
 - Bronches dilatées à bords épais s' étendant vers la périphérie = **aspect en « rail »** (coupe longitudinale)
 - Aspect de **« bague à chaton »** en coupe transversale
- Bronchectasies **variqueuses** : même aspect mais **parois + irrégulières**
- Bronchectasies **kystiques** :
 - Aspect de **grappes de kystes** en coupe transversale
 - Ou de **chapelets** en coupe longitudinale

DDB cylindriques



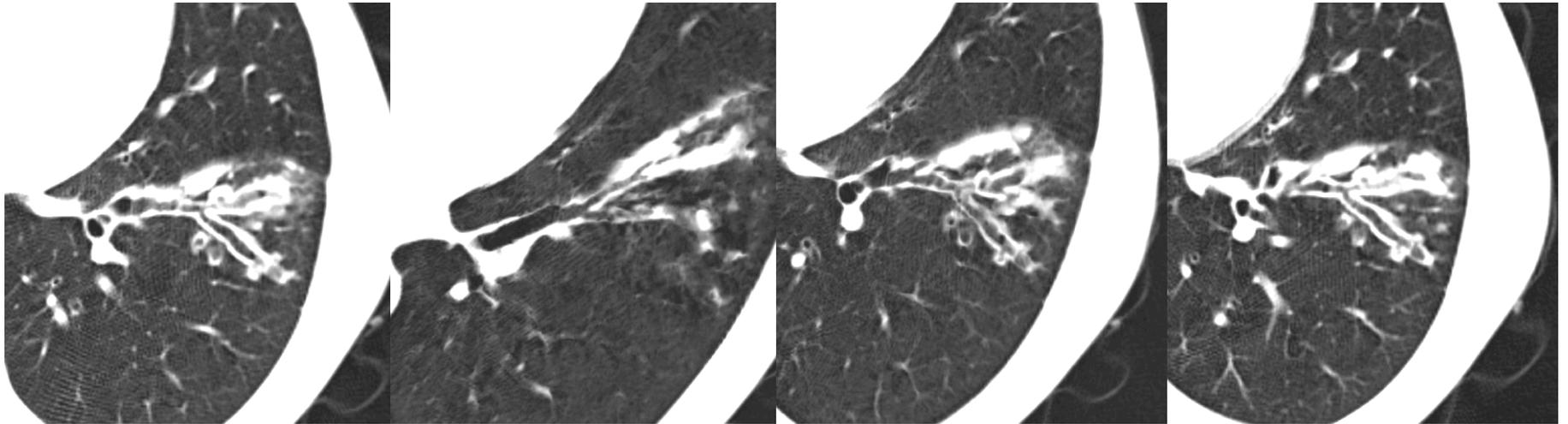
DDB moniliforme



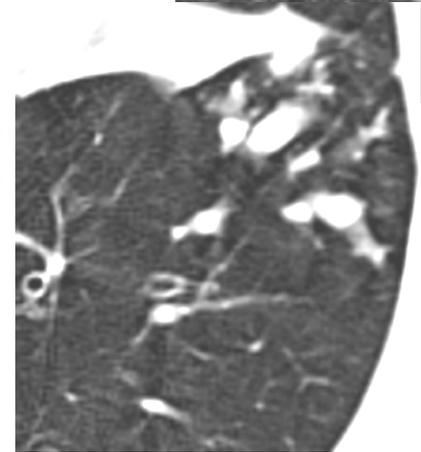
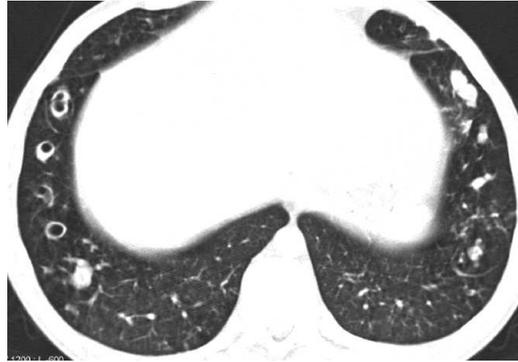


DDB
kystiques

Impactions mucoïdes = opacités tubulées à bords nets en « V » ou en « Y » à pointe hilare.



Impactions mucoïdes / Bronchomucocèles



Endoscopie trachéobronchique

Permet:

- Parfois de **mettre en évidence une cause locale**
- De **localiser le saignement** en cas d'hémoptysie avant un geste d'embolisation ou une chirurgie
- De réaliser des **prélèvements microbiologiques** protégés si besoin

Il est contre-indiqué de réaliser des biopsies en cas de DDB (sauf pour diagnostic de dyskinésie ciliaire dans les territoires sains)

Examen Cyto-Bactériologique des Expectations

- Permet:
 - De suivre la colonisation bactérienne
 - L'adaptation des antibiothérapies à l'antibiogramme
- La colonisation à PA = tournant évolutif (altération de la qualité de vie, évolution plus rapide et plus étendue des DDB)
- 1 ère découverte d'un PA → tenter une éradication puis réalisation d'un ECBE mensuel pendant 6 mois.
- La colonisation est définie par
 - Isolement de PA à 3 reprises
 - Espacées au moins d'un mois
 - Pendant les 6 derniers mois

Agents pathogènes au cours des DDB

- Par ordre de fréquence décroissante: **H.I, P.A, S.A, pneumocoque**
- Ces bactéries cohabitent avec l' hôte au point de réaliser une véritable **colonisation**
- Elles s' adaptent aux conditions locales, en acquérant de nouvelles propriétés:
Ex: P.A s' entoure d' une couche polysaccharidique (alginate), lui permettant de se protéger contre les défenses de l' hôte.
- Autres agents infectieux: **M tuberculosis et M atypiques** (recherche de BK systématique 1 fois par an)
- Une infection à *M. avium* intracellulaire doit être suspectée en cas de DDB et de nodules multiples dans le même lobe (17)

(17)Swensen SJ. *Chest* 1994; 105:49-52

Explorations Fonctionnelles Respiratoires

- **TV Obstructif** observé chez la plupart des patients
- **Réversibilité partielle** fréquemment observée, de même qu' une **hyperréactivité bronchique** (25% des cas)
- **Syndrome restrictif** souvent associé, surtout en raison de **territoires atelectasiés** du fait de sécrétions obstructives
- Ces anomalies expliquent les anomalies **gazo** souvent observées en cas de maladie évoluée
- Le **test de marche de 6 min** permet d' apprécier le retentissement de l' affection et est utile pour le suivi.

Scintigraphie de Ventilation et de Perfusion

- Peut avoir un intérêt avant éventuelle chirurgie, si un lobe pose le problème d'une complication grave (hémoptysie, surinfections répétées sévères)
- Pour évaluer le rôle du lobe en question, proportionnellement aux autres, dans la ventilation/perfusion du sujet

Autres examens complémentaires utiles

- Recherche d'un foyer infectieux dentaire (OPT) ou **ORL** (scanner des sinus) et consultation ORL systématique
- **Echocardiographie** pour évaluation du retentissement cardiaque
- Bilan biologique : dosage de l' α -1 anti-trypsine, recherche d'un Aspergillose Broncho-Pulmonaire Allergique (**ABPA**), d'un déficit immunitaire, d'une maladie de système...
- **Test de la sueur, recherche des mutations de CFTR**, mesure de la différence de potentiel transépithélial nasal

Etiologies

1- Formes **constitutionnelles**:

- ▣ Mucoviscidose
- ▣ Déficit immunitaire humoral ou cellulaire
- ▣ Dyskinésies ciliaires primitives

2- Formes **acquises**:

- ▣ Conjonction d'un **terrain prédisposant** et de **facteurs environnementaux**
- ▣ Formes localisées souvent liées à une obstruction bronchique ou à une compression (adénopathie tuberculeuse par exemple, inhalation d'un C.E)
- ▣ Formes diffuses = **terrain prédisposant + facteurs associés**

Facteurs liés à l'hôte

- **Mucoviscidose** (nombreux signes extra-thoraciques)
- **Déficit immunitaire** congénital ou acquis (**immunité humorale** le plus souvent):
 - Hypo- ou agammaglobulinémie (IgG, IgA ou IgM)
 - Dans les déficit en IgG, principalement IgG2 (demander un dosage des sous-populations d'IgG)
 - Ex: Syndrome de Good = thymome + déficit de l'immunité humorale + DDB (5)
- Anomalies de la fonction ciliaire = **dyskinésies ciliaires primitives**
= groupe hétérogène de maladies parmi lesquelles: syndrome de **Kartagener**, syndrome de Young...
- Syndrome de Williams-Campbell: Réduction ou anomalie structurelle du cartilage des bronches (6)

(5) Saint-Georges F. *Rev Pneumol Clin* 1997; 53: 154-6

(6) Jones VF. *Pediatr Pulmonol* 1993; 16:263-7

Facteurs liés à l'hôte (bis)

- Syndrome de **Mounier-Kuhn**: dilatation de la trachée et des bronches souches + polypose naso-sinusienne (7)
(7) Logan Davis A. WB Saunders compagny 1991: 316-38
 - Syndrome de Marfan (8)
(8) Wood JR. *Thorax* 1984; 39: 780-4
 - **Déficit en α -1-antitrypsine** (lien de causalité non formellement établi) (9)
(9) Shin MS. *Chest* 1993; 104:1384-6
 - **Maladies de système**: PR (10), LEAD (11)...
- (10) Remy-Jardin M. *Radiology* 1994; 193: 375-82
(11) Fenlon HM. *AJR* 1996; 166: 301-7

Facteurs associés

- **Facteurs infectieux** (50% des cas): **coqueluche**, **M. pneumoniae**, **VRS**, **adénovirus**, rougeole, autres virus respiratoires (12)
- **Aspergillose broncho-pulmonaire allergique (ABPA)**: DDB liées à:
 - Obstructions bronchiques par des bouchons muqueux constitués de feutrage mycélien et de cellules inflammatoires et
 - Phénomènes allergiques vis-à-vis des antigènes aspergillaires
- **RGO** (sérologies anti-helicobacter pylori + fréquemment élevées que dans une population contrôle) (13,14)
- **Injection intra-veineuse d'héroïne** (étiologie exceptionnelle) (15)

(12) Jones LF. *Am Rev Respir Dis* 1989; 139:1327-8

(13) Tsang KW. *AJRCCM* 1998; 158:1047-51

(14) Tsang KW. *ERJ* 1999; 14: 1345-50

(15) Banner AS. *Chest* 1976; 69: 552-5

« Epidémiologie des étiologies » (16)

- 50%: sont idiopathique
- 29% post-infectieuses
- 8% déficit immunitaire
- 7% ABPA
- 4% RGO
- Autres étiologies: < 2%

(16) Pasteur MC. *AJRCCM* 2000; 162: 1277-84

Traitement des Bronchectasies

- **Suppression de tout irritant bronchique** (tabac, recherche et traitement de tout foyer infectieux dentaire ou ORL)
- **Prévention des infections respiratoires**: vaccinations contre le pneumococque (tous les 5 ans) et antigrippale annuelle
- **CI absolue aux antitussifs, sédatifs, somnifères**
- Suivre les grands axes du cercle vicieux de COLE:
 - 1- Permettre un meilleur **drainage bronchique**
 - 2- Contrôler la colonisation et les infections bactériennes bronchiques
 - 3- **Réduire l'inflammation** bronchique
 - 4- Traiter les complications non infectieuses et l'insuffisance respiratoire

1. Permettre un meilleur drainage des sécrétions

- **kinésithérapie respiratoire quotidienne** indispensable, y compris en dehors des périodes d' exacerbation (drainage de posture et expectoration dirigée)
- L' apprentissage du **drainage autogène** est recommandé
- Les fluidifiants bronchiques peuvent être indiqués en cas de sécrétions particulièrement purulentes et épaisses.
- Il n' y a cependant **pas d' indication à l' utilisation de la rhDNase**, pour laquelle un effet délétère a été prouvé (17, 18)
- **Bronchodilateurs** chez les patients présentant une hyperréactivité bronchique (fréquent)

(17) O' Donnell AE *Chest* 1998;113:1329-34

(18) Wills PJ *AJRCCM* 1996, 154:413-7

2. Contrôler la colonisation et l'infection bactérienne

- Antibiothérapie préventive au long cours: non recommandée (risque d'une sélection de germes/apparition de résistances)
- Antibiothérapies curatives en cas d'exacerbation (dont la définition est large) ou d'infection parenchymateuse ou pleurale
- En cas d'infection à PA, une bithérapie (β -lactamines + aminosides ou quinolone) le plus souvent IV (19)

(19) Petitpretz. *Nantaire: BeechamSévigné*, 1995:128-32

3. Réduire l'inflammation bronchique

- Corticostéroïdes inhalés (20, 21)
- Azithromycine : aurait un effet bénéfique, mais trop faible effectif des études réalisées → pas de recommandations officielles (22, 23)

(20) Elborn JS *Respir Med* 1992, 86:121-4

(21) Tsang KW *AJRCCM* 1998, 158:723-7

(22) Tsang KW *ERJ* 1999, 13:361-4

(23) Davies G *Thorax* 2004, 59:540-1

4. Traiter les complications non infectieuses

- Chirurgie des bronchectasies: doit être proposée dans les formes localisées, mal tolérées ou ayant fait l'objet de complications (24)
- La terlipressine a démontré son efficacité mais n'a pas d'AMM dans cette indication (hémoptysie)
- Embolisation des artères bronchique: en cas d'hémorragie grave (technique ayant l'avantage d'être immédiatement efficace, de pouvoir être renouvelée mais n'évitant pas les récives à long terme) (25)

(24) Delaval P *La pneumologie fondée sur les preuves (margaux/orange)*, 2006, 8:169-84

(25) Mal H *Chest* 1999, 115:996-1001

Spécificités de la mucoviscidose

□ Maladie multiviscérale touchant:

- L' appareil **respiratoire**
- Le **pancréas** (Insuffisance Pancréatique Exocrine /endocrine)
- Le tube **digestif** (Syndrome d' occlusion Intestinale Distale)
- Le **foie** et les **voies biliaires** (cirrhose biliaire focale, lithiases)

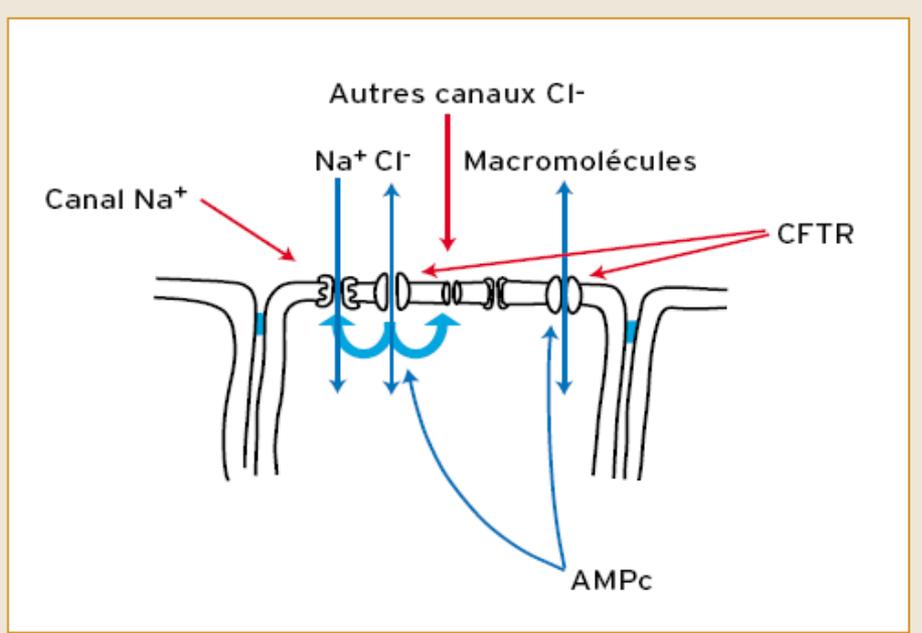
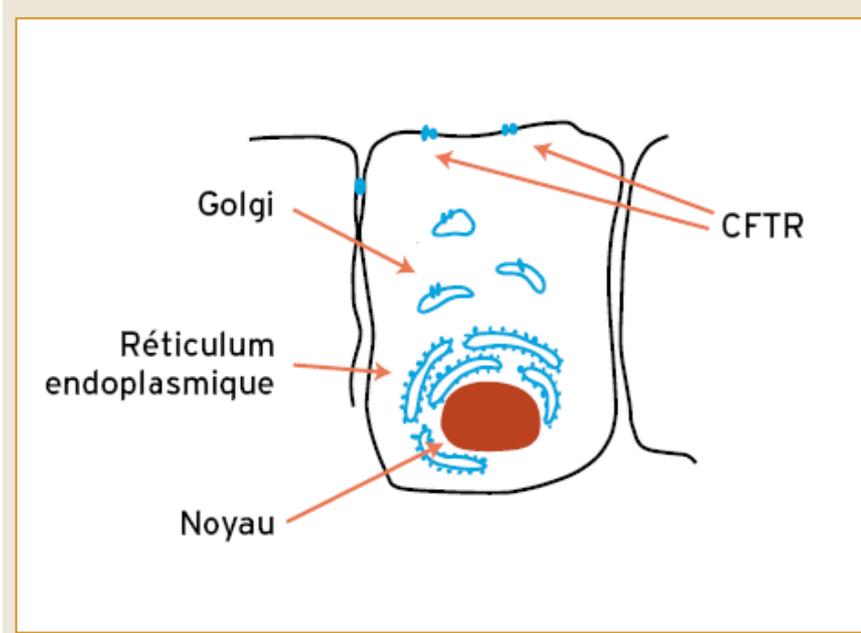
➔ Retentissement nutritionnel

- La sphère **ORL** (Polypose naso-sinusienne)
- L' appareil **ostéo-articulaire** (ostéoporose précoce)
- Le système de **reproduction**

Physiopathologie

- Maladie autosomique récessive

- Mutation du gène de la protéine CFTR (canal chlore) situé sur le chromosome 7
 - Troubles de la perméabilité membranaire au chlore à l'apex des cellules épithéliales
 - Réabsorption de sodium
 - Hyperviscosité des mucus



Critères diagnostiques de la mucoviscidose

- Validés par la conférence de consensus de la CFF (Cystic Fibrosis Foundation)

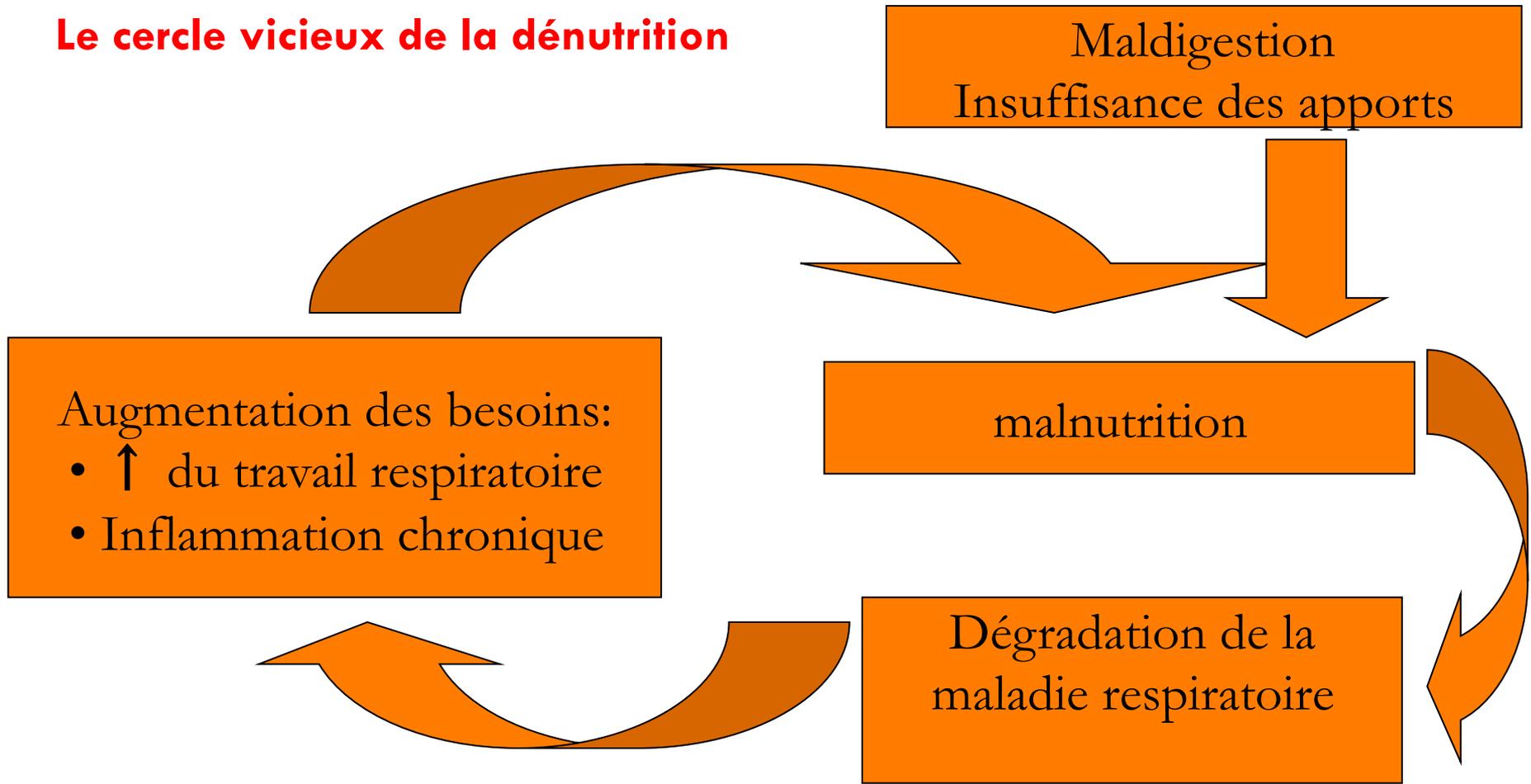
- Association de 2 éléments
 - Présence de:
 - Une ou pls **caractéristiques phénotypiques**
 - Antécédent familial dans la fratrie
 - **Trypsine immuno-réactive élevée**
 - Et de:
 - **Deux tests à la sueurs positifs** (60 mMol/l chez l' enfant et 70 mMol/l chez l' adulte)
 - **Deux mutations identifiées** du gène CFTR
 - Différence de potentiel transépithélial nasal pathologique

Atteinte respiratoire

- Toux, encombrement bronchique persistant entre 2 exacerbations
- Hémoptysies
- Distension/Déformation thoracique avec cyphose dorsale
- Hippocratisme digital
- Auscultation pulmonaire très variable
- EFR: Obstruction bronchique et bronchiolaire dont la réversibilité doit être systématiquement recherchée
- Evolution vers l'insuffisance respiratoire qui conditionne souvent le pronostic (90% des décès)

Les atteintes respiratoire et nutritionnelle sont inter-dépendantes

Le cercle vicieux de la dénutrition



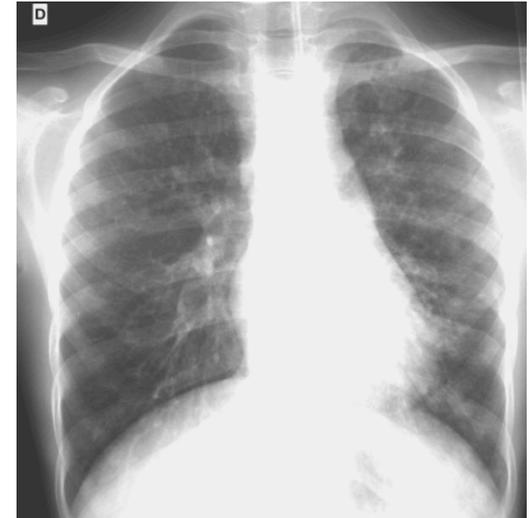
Microbiologie bronchique

- Germes les plus fréquents: HI, SA, PA
- L'écologie bactérienne ne peut être limitée à ces germes : Au cours des dernières années, apparition de germes très résistants aux ATB :
 - *Stenotrophomonas maltophilia*
 - *Achromobacter xylosoxidans*
 - *Burkholderia cepacia*
- Rôle aggravant des infections virales et à *mycobactéries atypiques*
- *Aspergillose Broncho-Pulmonaire Allergique*

Aspects radiologiques

Distension thoracique

- Abaissement et aplatissement des coupes diaphragmatiques
- « Ascension » du cœur
- Augmentation des EIC visibles
- Cyphose dorsale
- Bombement sternal
- Elargissement de l'espace clair rétrosternal





Shwachman & Kulczycki

SCORE DE SHWACHMAN ET KULCZYCKI*			
Activité Générale	Examen clinique	Nutrition	Cliché Thoracique P
Normale. Joue. Scolarité normale	Ne toussé pas. Auscultation pulm N. FC et FR N.	P et T: 25eP Selles N Muscles, Tonus N	Normal 25
Manque d'endurance. Fatigué en fin de journée. Scolarité correcte	Toux/expectoration rares. Auscultation pulm N FC et FR N au repos Emphysème minime	P et T (15-20eP) Selles + nombreuses Muscles, Tonus N	Accentuation TBV Emphysème débutant 20
A besoin de repos dans la journée. Se fatigue facilement après un exercice. A.B. fréquentation scolaire	Toux occasionnelle qqfois après l'effort le matin. FR ↑ légèrement. Emphysème moyen. Râles bronchiques + Hippocratisme D +	P et T (3eP) Selles anormales Distension Abd. Hypotonie muscul. Amyotrophie	Emphysème Net Atélectasie en bande Accentuation images bronchiques 15
Étude à la maison. Dyspnéique après une courte marche. S'impose de grandes périodes de repos.	Toux fréquente svt productive Emphysème marqué. Râles bronchiques ++ Hippocratisme D ++ ou +++	P et T < 3eP Selles malodorantes Distension abdominale Amyotrophie Hypotonie marquée	Emphysème ++ Atélectasies vraies DDB diffuses + 10
Orthopnée. Confiné au lit ou à la chaise.	Quintes de toux sévères FR et FC !! Râles bronchiques +++ Signes d'IVD Hippocratisme D ++++	Hypotrophie majeure Abdomen proéminent Prolapsus rectal	Atteinte diffuse Infections lobaires DDB ++ 5

DEGRÉ DE SÉVÉRITÉ ET PRONOSTIC EN FONCTION DU SCORE	
EXCELLENT	: 100 à 86
BON	: 85 à 71
MOYEN	: 70 à 56
MÉDIOCRE	: 55 à 41
SÉVÈRE	: 40 et moins

Shwachman H, Kulczycki LL. Long-term study of one hundred five patients with cystic fibrosis; studies made over a five- to fourteen-year period. AMA J Dis Child 1958; 96:6-15

Traitements

- Restent **symptomatiques**
 - Prise en charge **nutritionnelle** et **diabète**: extraits pancréatiques ...
 - Traitements à visée **respiratoire** : kiné, antibiothérapie ...
 - **Digestive**
 - **Sociale**
- ⇒ Amélioration de l'espérance de vie et la qualité de vie

Traitements respiratoires

- **ATB** itératives **P.O** puis **I.V** (P.A.C) et **inhalées** (tobramycine, colimycine)
- **Kinésithérapie**
- Traitements inhalés (**mucohydriques**, broncho-dilatateurs)
- Au stade d'IRC : **O₂**thérapie puis **VNI, REE**
- **Transplantation** bi-pulmonaire

Kinésithérapie

- **Quotidienne** voire biquotidienne en cas d' exacerbation
- Par la méthode **d' accélération des flux expiratoires**
- **Clapping à proscrire** (risque de fractures de cotes)
- **Drainage postural décline à proscrire:**
favorise le RGO → aggrave la f° respi

Broncho-dilatateurs



- Inhalateur de poudres sèches
- Les CSI n'ont pas prouvé leur intérêt

Les traitements nébulisés

1 - Mucolytiques

- rhDNAse = Pulmozyme® (nébuliseur pneumatique ou électronique à tami vibrant)
(risque de dégradation du produit avec nébulisateur ultrasonique)
- Sérum salé hypertonique (7%)

Les traitements nébulisés (2)

2- Antibiotiques:

→ Actifs sur le pseudomonas

→ Plusieurs avantages:

- Agit directement sur le site infectieux
- C° 10 fs > à la CMI du germe
- Réduit voire supprime les effets toxiques

■ Tobramycine (TOBI®)

■ Colimycine®

Oxygénothérapie, VNI et REE

- Répondent aux mêmes indications que pour l'insuffisant respiratoire « classique »
- Répondent également aux mêmes modalités de mise en place

Hygiène et mucoviscidose

- Importance de l'hygiène
- Prévention des colonisations
- Port de masque et lavage des mains
- En hospitalisation: isolement respiratoire
- En consultation: circuits séparés fonction des germes
- Vigilance accrue pour Cépacia
- A domicile: matériel aérosols, eau...

Traitements digestifs et métaboliques

- **Extraits pancréatiques gastro-protégés** (chez les insuffisants pancréatiques exocrines)
- Insulinothérapie (insuffisance pancréatique endocrine)
- **Versant nutritionnel primordial** (conditionne l' évolution respiratoire)
 - Recours pfs nécessaire aux compléments alimentaires
 - A la nutrition entérale par G.E.P
 - Voire recours à la nutrition parentérale (P.A.C)

SUIVI

■ Suivi clinique

- ≤ 6 mois : mensuel
- 6-12 mois : bimestriel
- > 1 an : trimestriel
 - À chaque Cs :
 - EFR dès que possible (coopération)
- + bilan annuel
 - RT F (+P)
Echographie abdominale
 - Bilan sanguin

■ Imagerie

- RT F (+P) annuelle
- TDM thoracique à 6-7 ans, de référence
- RT \pm TDM en cas d'exacerbation, douleur thoracique...
- TDM en bilan prétransplantation

CONCLUSION



- Atteinte respiratoire: aggravation progressive, pronostic
- Atteinte **multi-viscérale**
- **Prise en charge globale**
- **Thérapeutique** reste **symptomatique**
- Amélioration de l'espérance de vie et de la qualité de vie
- **Recherche** en cours