

n°94
MAI
2019

La Lettre du Souffle et de la Recherche

Page 2-8

Dilatations des bronches ou bronchiectasies

Page 3
**Principales
causes**
Et témoignages
de patientes

Page 4-5
Diagnostic des DDB
Place de la radiologie
dans les DDB

Page 6-7
**Les traitements
de la DDB**
De la kinésithérapie
respiratoire
à la chirurgie des DDB

Page 8
Notre fiche santé :
Autres gestes
pour la prévention
des exacerbations



édito

**Dilatation des bronches (DDB),
vers une meilleure connaissance
et reconnaissance**

Pr Bernard Maître
Pneumologue au CHU Henri Mondor (Créteil)

La dilatation des bronches est une maladie sous-diagnostiquée et assez peu explorée. Jusqu'à présent, peu d'études ont été réalisées au niveau mondial et la prévalence est mal connue, tout comme les complications et l'évolution des dilatations des bronches hormis celles dues à la mucoviscidose.

De nouvelles données pour mieux traiter...

Depuis quelques années, un registre européen a été mis en place sous l'initiative de l'équipe de Dundee, Écosse. Cela a permis de reparler de cette pathologie qui est certes moins grave que la BPCO* mais très invalidante, avec des expectorations abondantes, des surinfections fréquentes, une charge thérapeutique quotidienne très lourde (kinésithérapie respiratoire, aérosols...). Ce registre EMBARC, auquel la France participe depuis deux ans, va nous permettre d'obtenir des données plus précises et de voir les points à améliorer en matière de traitements. Grâce à cette initiative, nous voyons déjà des études descriptives épidémiologiques sur cette maladie et elles vont s'intensifier dans les années qui viennent. Nous pouvons espérer que des essais thérapeutiques

auront lieu sur des traitements utilisés dans les BPCO et l'asthme – dont les bronchodilatateurs – et qui n'ont pas encore été évalués dans les dilatations des bronches.

Le rôle de la Fondation du Souffle, informer et soutenir la Recherche

Pour cette maladie respiratoire peu connue et sous-diagnostiquée, la mission d'information de la Fondation du Souffle est capitale. Elle participe ainsi à la reconnaissance de la maladie. Elle peut également avoir un rôle fondamental pour le financement de la Recherche, notamment de l'aide pour les études de cohorte.

Ces actions devraient nous permettre d'améliorer la vie des malades et de faire mieux reconnaître cette maladie très invalidante.

* Broncho-pneumopathie chronique obstructive



notre grand dossier

Dilatations des bronches ou bronchiectasies



Qu'est-ce que les dilatations des bronches (DDB) ?

Les dilatations des bronches (ou bronchiectasies) sont des maladies respiratoires chroniques. Elles correspondent à une dilatation permanente et irréversible du calibre d'une ou de plusieurs bronches dont les fonctions sont altérées. Les bronchiectasies peuvent être focales (touchant un seul lobe pulmonaire) ou diffuses (touchant au moins deux lobes pulmonaires).

C'est une maladie fréquente.

« La prévalence estimée est de 500 pour 100 000 habitants » informe le Pr Pierre-Régis Burgel, pneumologue à l'hôpital Cochin (Paris). Elle touche plus les femmes.

Évolution et complications

L'évolution et le pronostic de la maladie dépendent du degré d'atteinte, de la précocité de la prise en charge et du terrain. Les complications sont des infections (des voies respiratoires plus larges que la normale entraînent une

accumulation de mucus qui augmente le risque d'infections pulmonaires), des hémoptysies (crachats de sang), plus rarement une insuffisance respiratoire chronique.

L'évolution et le pronostic sont dépendants du type de bronchiectasies. Dans les formes localisées, l'évolution est le plus souvent simple avec des surinfections rares et bien tolérées. Les formes diffuses se caractérisent par des surinfections fréquentes, des pneumonies, des hémorragies bronchiques, moins souvent par une insuffisance respiratoire. « Le pronostic des formes localisées est lié à la maladie causale, celui des formes diffuses plutôt à la fonction respiratoire » précise le Pr Pierre-Régis Burgel.

« Cette maladie nécessite un suivi très régulier de la fonction respiratoire et des examens bronchiques pour rechercher une colonisation des crachats ».

Les symptômes des bronchiectasies

« Les symptômes ne sont pas très spécifiques : les personnes ayant des bronchiectasies présentent une toux, accompagnée d'expectorations (crachat de mucus) et souvent des épisodes infectieux à répétition » indique le Pr Pierre-Régis Burgel. Les crachats sont purulents et parfois hémoptoïques (présence de sang) lors des épisodes de surinfection. Autres symptômes possibles : un essoufflement, une gêne thoracique, une fatigue.

« Les personnes présentant des symptômes de dilatation des bronches doivent être envoyées dans des centres experts des DDB pour effectuer des bilans étiologiques et pronostiques. Ils se situent très souvent dans des services de pneumologie associés à des centres mucoviscidose pour adultes. »

Principales causes des DDB

Les causes des dilatations des bronches sont très nombreuses. Elles comprennent des maladies infectieuses, toxiques, allergiques et inflammatoires, mais aussi des maladies systémiques ou génétiques.

« Il y a des dilatations des bronches diffuses post-infectieuses, liées à des infections virales ou bactériennes sévères dans l'enfance (adénovirus, rougeole, tuberculose...). D'autres sont dues à des maladies génétiques : la mucoviscidose, la dyskinésie ciliaire primitive, des déficits immunitaires, notamment le déficit immunitaire commun variable. Une aspergillose bronchopulmonaire allergique ⁽¹⁾ est aussi une cause fréquente de DDB, tout comme des maladies auto-immunes telles que la polyarthrite rhumatoïde, le syndrome de Sjogren, la maladie de Crohn... D'autres causes sont beaucoup plus rares : trachéobronchomalacie, maladie des ongles jaunes... Les principales causes de dilatations des bronches localisées sont une obstruction bronchique (présence d'un corps étranger, tumeur bronchique...) »

(1) L'aspergillose bronchopulmonaire allergique est une maladie inflammatoire du poumon, qui mélange infection par un champignon (*aspergillus*) et allergie, et entraîne des dilatations des bronches assez particulières car touchant volontiers les bronches proximales.

Source : C Martin, L Regard, G Chassagnon, PR Burgel. Diagnostic étiologique d'une dilatation des bronches. Revue de Pneumologie Clinique 2018 ; Oct;74(5):292-298. -Prise en charge des broncheectasies de l'adulte. Comprendre les recommandations ERS ELF <https://docplayer.fr/59391248-Prise-en-charge-des-broncheectasies-de-l-adulte-comprendre-les-recommandations-european-lung-foundation.html>

Elles souffrent de dilatations des bronches et décrivent un quotidien difficile mais aussi les solutions pour vivre au mieux.

Sophie
38 ans, Suresnes

« Ma dilatation des bronches a été détectée il y a huit ans. Elle est liée à de multiples infections respiratoires sévères dans l'enfance. J'ai eu très peur lors du diagnostic, je me suis vue mourir. J'ai eu de rudes périodes de grande fatigue et d'antibiotiques à répétition.

J'ai pu avoir trois enfants mais j'ai renoncé à mon travail pour ne pas trop me fatiguer. Je suis très rigoureuse sur ma kinésithérapie tous les jours et le lavage de nez, sur mon hygiène dentaire. Je fais attention à moi et sais lever le pied quand il le faut. Je trouve que je m'en sors plutôt bien finalement. Ce que je trouve difficile c'est d'être seule avec cette maladie que personne ne connaît. Je discute depuis plusieurs années sur des forums pour échanger avec d'autres malades. C'est important je trouve. »

Micheline
60 ans, Beaune

« La dilatation des bronches et moi, c'est une histoire qui dure depuis presque trente ans. J'ai une dilatation complète des bronches avec une insuffisance respiratoire. Je crache du sang régulièrement, je fais des surinfections bronchiques régulières. Je suis essoufflée au moindre effort. Ce n'est pas toujours facile mais je vis cependant normalement, en évitant tout ce qui peut me fatiguer trop. J'essaie d'avoir un mode de vie le plus sain et calme possible, une alimentation équilibrée, en faisant plusieurs petits repas car c'est plus facile pour moi, et de continuer à marcher. Je dois sortir mon chien donc cela me motive ! Je fais aussi des cures thermales depuis quelques années et cela m'aide à mieux supporter la saison hivernale. »

TÉMOIGNAGES

Diagnostic des DDB

Le diagnostic de la dilatation des bronches est radiologique et repose sur le scanner thoracique. La recherche de la cause des DDB est indispensable afin de mettre en place un traitement adapté. Les explications du Pr Bruno Crestani, pneumologue à l'hôpital Bichat (Paris).

« Une fois que les dilatations des bronches sont reconnues sur un scanner, il faut identifier l'étiologie, que la cause soit acquise ou congénitale. Lorsque la DDB est localisée, une endoscopie bronchique cherche une cause locale.

La recherche de la cause des DDB diffuses est souvent plus complexe. Dans ce cas, un interrogatoire permet de rechercher les antécédents d'infections respiratoires et des signes articulaires ou digestifs, qui orienteraient vers une maladie systémique. Un test de la sueur et une analyse génétique sont effectués pour rechercher une mucoviscidose. Une analyse du battement ciliaire sur un frottis de cellules nasales, suivi d'un test génétique, recherchent une éventuelle dyskinésie ciliaire primitive. Un dosage des immunoglobulines dépiste un déficit immunitaire commun variable, responsable d'hypogammaglobulinémie.



Un dosage de l'alpha-1-antitrypsine est effectué de même que la recherche de marqueurs auto-immuns. En cas de signes d'asthme et d'une hyper-éosinophilie sanguine, un dosage des IgE spécifiques ou des tests cutanés sont réalisés pour détecter une allergie à l'Aspergillus. Plus rarement, des examens plus spécialisés sont nécessaires.

Une atteinte ORL doit être systématiquement recherchée (polypose naso-sinusienne, sinusite chronique). Elle oriente vers une dyskinésie ciliaire, une mucoviscidose, ou un déficit immunitaire. Et bien sûr, il est indispensable de réaliser une analyse microbiologique des crachats, à la recherche de bactéries (*Pseudomonas** notamment), de champignons (Aspergillus), ou de mycobactéries non tuberculeuses (qui peuvent coloniser les DDB ou entraîner leur développement).

Trouver la cause oriente le traitement proposé aux patients. Dans plus de la moitié des cas, on ne trouve pas de cause et on parle de DDB idiopathiques. »

* *Pseudomonas* : bactérie également connue sous le nom de bacille pyocyanique

Place de la radiologie dans les DDB



Le diagnostic de la dilatation des bronches se fait avec un scanner. Les explications du Dr François Mellot, Hôpital Foch (Suresnes)

Quelle est la place du scanner dans la dilatation des bronches ?

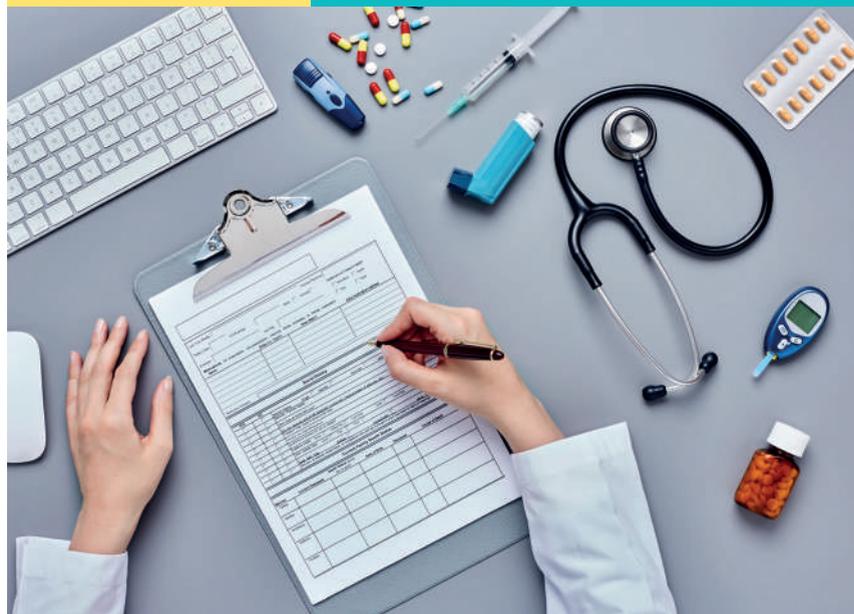
Dr François Mellot : « Le scanner est incontournable pour analyser les dilatations des bronches. Il permet de rechercher des dilatations des bronches et de préciser leur localisation, leur étendue, leur sévérité, et les éventuelles pathologies associées. Il est fondamental pour classer les DDB et identifier leur étiologie. Le scanner est également essentiel pour surveiller les patients et rechercher des complications : surinfections, abcès, atélectasies* par exemple. »

Quelles sont les évolutions de cet examen radiologique ?

Dr François Mellot : « Les scanners sont aujourd'hui plus performants, plus rapides et moins irradiants. Grâce à une excellente résolution spatiale avec des coupes de moins de 1 mm d'épaisseur, nous voyons encore mieux qu'avant les dilatations des bronches. L'utilisation du scanner s'est donc élargie. En ce qui concerne la dilatation des bronches, une des voies de Recherche s'intéresse à l'évaluation de la paroi des bronches : est-ce que l'analyse au scanner de l'épaississement de la paroi des bronches est utile et apporte quelque chose à la prise en charge du patient ? »

* Atélectasies : rétraction des alvéoles pulmonaires

Les traitements de la DDB



Le traitement des bronchectasies a plusieurs objectifs :

- Prévenir les infections pulmonaires (exacerbations), qui peuvent aggraver les symptômes ;
- Traiter les symptômes ;
- Améliorer la qualité de vie ;
- Empêcher l'aggravation de la maladie.

Les informations du Pr Bruno Crestani, pneumologue à l'hôpital Bichat (Paris)

Quels sont les différents traitements des DDB ?

« Le traitement dépend tout d'abord de l'étiologie. Il diffère selon que les dilatations des bronches sont dues à une mucoviscidose, un déficit immunitaire commun variable...

Le traitement comporte pour tous les malades de la **kinésithérapie respiratoire** pour améliorer le drainage bronchique et prévenir les infections.

La prise en continu de **certaines antibiotiques** de la classe des macrolides (notamment azithromycine ou érythromycine) peut diminuer la fréquence des exacerbations, notamment chez les patients colonisés par *Pseudomonas Aeruginosa*.

Dans certains cas, notamment dans la mucoviscidose, ou chez l'enfant, des **antibiothérapies séquentielles** (un ou plusieurs antibiotiques administrés de façon continue ou discontinue) sont utilisées.

Les **bronchodilatateurs** vont être utilisés chez les personnes présentant un trouble respiratoire obstructif et une dyspnée ; les **corticoïdes inhalés** chez ceux ayant un trouble respiratoire obstructif réversible ou une symptomatologie d'asthme. Pour les patients avec une

colonisation bactérienne, à *Pseudomonas* notamment, des antibiotiques par voie inhalée peuvent être utilisés.

Enfin, **la chirurgie** ne se discute que dans les formes localisées de DDB.

Il existe en plus des traitements spécifiques de la mucoviscidose, de l'aspergillose bronchopulmonaire allergique ou d'un déficit immunitaire. Des recommandations récentes de la Société Européenne de Pneumologie nous aident à standardiser la prise en charge. Il est très important que ces malades soient pris en charge par un **pneumologue** en lien avec le médecin traitant. »

Que peut-on attendre à l'avenir ?

« Des **antibiotiques par voie inhalée** sont en cours de développement, notamment des bêta-lactamines. La recherche porte aussi sur le développement de macrolides qui n'ont pas d'effet antibiotique mais seulement **anti-inflammatoire**. Avoir plus d'antibiotiques par voie inhalée et des macrolides sans effet antibiotique permettrait d'éviter les complications microbiologiques des antibiotiques au long cours, notamment le développement de résistances. »

De la kinésithérapie respiratoire à la chirurgie des DDB

La kinésithérapie est une part importante du traitement des dilatations des bronches.

Finalité, moyens mis en œuvre...

Explications de Jean-Charles LAPORTE, kinésithérapeute (Paris)

Quand la kinésithérapie respiratoire est-elle entreprise ?

« La kinésithérapie respiratoire est prescrite par les médecins lorsque les personnes présentent des signes cliniques : toux, encombrement, difficultés à l'effort. La kinésithérapie respiratoire peut améliorer la qualité de vie. Le problème aujourd'hui est que peu de kinésithérapeutes pratiquent la kinésithérapie respiratoire chez les adultes. Plus de personnes pourraient en bénéficier s'il n'y avait pas ce problème de difficulté d'accès aux soins. »

Quels sont ses objectifs ?

« Le premier but est d'améliorer la qualité de vie du patient. Tout d'abord en apportant une réponse à ses symptômes : le désencombrer s'il souffre d'encombrement, calmer les quintes de toux si besoin, le réentraîner à l'effort. Mobiliser les sécrétions permet aussi qu'il y ait le moins possible d'infections. L'autre objectif de la kinésithérapie respiratoire est l'éducation thérapeutique du patient, comme dans toutes les maladies chroniques. Nous lui apprenons à repérer les signes de surinfection bronchique pour la prendre en charge le plus vite possible. Nous surveillons également son état nutritionnel. L'éducation thérapeutique c'est également participer au sevrage tabagique et apprendre aux malades à faire des lavages de nez et de l'auto-drainage. L'objectif est qu'ils soient les plus actifs et autonomes possibles pour le drainage des sécrétions. »

En quoi consiste-t-elle ?

« En général, le drainage se pratique avec un patient en position assise avec un jeu sur les volumes et débits pulmonaires et une aide manuelle du kinésithérapeute. Pour que ce drainage soit efficace, nous faisons prendre conscience à nos patients de leur mécanique ventilatoire. La réhabilitation respiratoire

consiste, elle, en plus de l'éducation thérapeutique et de la kinésithérapie respiratoire, en du renforcement musculaire associé à de la ventilation et une activité en endurance comme du vélo ou de la marche sur tapis. »

La chirurgie des DDB

Interview du Dr Matthieu GLORION (Hôpital Foch Suresnes) sur ses indications et objectif.

Dans quels cas envisage-t-on une chirurgie ?

« Il faut distinguer deux maladies : les dilatations des bronches localisées et les dilatations des bronches diffuses. La chirurgie ne se discute que dans les formes localisées. Les indications ont changé radicalement depuis les cinquante dernières années car le traitement médical anti-infectieux a fait des progrès. La chirurgie est devenue un traitement de recours qui ne concerne que 5 à 15 % des patients ayant une forme localisée. Il s'agit des formes les plus graves non contrôlées par le traitement médical. La chirurgie est discutée dans deux circonstances : chez les patients ayant des surinfections fréquentes malgré le traitement antibiotique et chez ceux présentant des complications à type d'hémoptysies ou des colonisations bronchiques par des germes particuliers. »

En quoi consiste cette chirurgie ?

« Il s'agit de la résection pulmonaire complète des lésions de dilatation des bronches par lobectomie ou segmentectomie, qui respecte au maximum le parenchyme pulmonaire sain. Cette chirurgie évite ainsi la récurrence des symptômes et la progression de l'infection dans les autres territoires pulmonaires sains. Elle est difficile en raison des adhérences inflammatoires fréquentes, c'est pourquoi la thoracotomie conventionnelle est la voie d'abord le plus souvent choisie pour la sécurité qu'elle apporte. Néanmoins, dans des cas sélectionnés, les abord mini-invasifs par vidéothoracoscopie ou chirurgie robot assistée peuvent se discuter au sein d'équipes entraînées. »



Fiche Santé

Dilatations des bronches : notre fiche santé

Autres gestes pour la prévention des exacerbations.

Les conseils du Pr Philippe Camus, pneumologue au CHU de Dijon

- Quelle est la cause de votre dilatation des bronches ? Des maladies infantiles ? Une maladie ciliaire ? Une polyarthrite ? Une complication d'un traitement ? Il faut veiller à ce qu'un bilan complet soit fait. Ces causes doivent être explorées car cela conditionne le traitement ;
- La prévention passe par la surveillance de vos symptômes. Il convient de veiller à la couleur, la quantité, l'aspect de vos expectorations et à ne pas vous exposer pendant les infections saisonnières (éviter le contact des personnes malades) ;
- Il vous faut veiller à pratiquer une toilette bronchique quotidienne ou biquotidienne suivant la quantité d'expectorations ;
- En cas d'exacerbation, il faut bien rechercher la cause et le microbe. En cas de réponse insuffisante à un traitement antibiotique, il peut être nécessaire de pratiquer une bactériologie pour ajuster le traitement ;
- Enfin, la prévention passe par la vaccination antigrippale et anti-pneumococcique.

La Fondation
du Souffle est sur
les réseaux
sociaux.
N'oubliez pas de
nous suivre!