

Les difficultés rencontrées dans l'approche étiologique et thérapeutique des bronchectasies de l'enfant

Difficulties in the etiological approach and the management of bronchiectasis in children

Hamouda. S, Khalsi. F, Belhadj. I, Ben Rhomdhane. M, Brini. I, Tinsa. F, Boussetta. K

Université de Tunis El Manar, Faculté de Médecine de Tunis, 1007, Tunis, Tunisie.
Service de Médecine Infantile B, Hôpital d'enfants Béchir Hamza de Tunis, 1007, Tunis, Tunisie.

Résumé

Introduction : À l'heure actuelle, il n'existe pas de stratégie codifiée pour explorer ni traiter les dilatations des bronches (DDB). Le but de notre étude était de soulever les difficultés du diagnostic étiologique des DDB et de leur prise en charge chez l'enfant tunisien.

Matériel et méthode : Notre étude rétrospective a inclus les enfants adressés pour explorer des DDB de 2003 à 2015. Pour chaque enfant, nous avons analysé les données cliniques et para-cliniques de cette maladie ainsi que ses modalités thérapeutiques et évolutives.

Résultats : Nous avons colligé 28 enfants âgés en moyenne de 6,7 ans. Les broncho-pneumopathies récidivantes étaient la circonstance de découverte la plus fréquente (n=20). Le délai diagnostique moyen était de quatre ans. Le lobe moyen était le plus atteint (n=14). L'étiologie des DDB, retrouvée dans 18 cas, était souvent congénitale (n=12). Le traitement était médical dans tous les cas et chirurgical dans deux cas. La kinésithérapie respiratoire était régulière dans dix cas. Une antibiothérapie orale de courte durée était prescrite lors des surinfections respiratoires. Elle était guidée par un antibiogramme chez 18 patients. Le germe prédominant était l'*Haemophilus influenzae*. Les trois patients atteints de mucoviscidose avaient une colonisation chronique à *Pseudomonas aeruginosa*. Une insuffisance respiratoire chronique était survenue chez deux enfants.

Conclusion : En l'absence de stratégie codifiée d'investigation, l'interrogatoire et l'examen physique peuvent orienter le diagnostic étiologique des DDB chez l'enfant et participer à une économie des frais. L'origine congénitale, en particulier la dyskinesie ciliaire primitive et la mucoviscidose, était dominante. La kinésithérapie respiratoire et le suivi bactériologique restent insuffisamment pratiqués dans notre pays.

Abstract

Introduction : At present, there is no codified strategy to explore or to treat bronchiectasis. The aim of our study was to raise the difficulties of bronchiectasis etiological diagnosis and their management in Tunisian children.

Patients and methods : Our study was retrospective including children referred for bronchiectasis exploration between 2003 and 2015. For each child, we registered the clinical, data and the investigation results. The management and the outcome of the disease were also analyzed.

Auteur correspondant :

Hamouda Samia / Mail : samia.hamouda@gmail.com

Results: Our 28 children were aged 6.7 years on average. The recurrent pulmonary infections were the most frequent circumstance of discovery (n = 20). The mean time for diagnosis was four years. The middle lobe was the most affected (n =14). The etiology of the bronchiectasis, found in 18 cases, was often congenital (n =12). All patients had a medical treatment. Surgery was conducted in two cases. Chest physiotherapy was regular in ten cases. Oral antibiotics were prescribed in acute respiratory tract infections. They were guided by an antibiogram in 18 patients. The Haemophilus influenzae was the predominant germ. The three patients with cystic fibrosis had a chronic colonization with Pseudomonas aeruginosa. Chronic respiratory failure occurred in two children.

Conclusion : In the absence of a codified strategy of investigation, clinical interview and physical examination can direct the etiological diagnosis of bronchiectasis in children and help reduce exploration costs. The congenital origin, especially primary ciliary dyskinesia and cystic fibrosis, was dominant. Chest physiotherapy and bacteriological monitoring remain insufficiently practiced in our country.

Mots clés : Dilatations des bronches ; Enfant ; Etiologie ; Dyskinésie ciliaire primitive ; Mucoviscidose ; Kinésithérapie respiratoire.

Key words : Bronchiectasis; Child; Etiology; Chest physiotherapy; Cystic fibrosis, Primary ciliary dyskinesia.

INTRODUCTION

Les dilatations des bronches (DDB) ou bronchectasies sont définies par l'augmentation permanente et irréversible du calibre bronchique. Elles sont dues à une destruction progressive de l'armature musculaire élastique et cartilagineuse des bronches. Cette détérioration est la résultante du cercle vicieux qui associe : infection persistante, inflammation chronique, et altération de la clairance muco-ciliaire.

Chez l'enfant, la fréquence exacte des DDB reste jusqu'à maintenant incertaine, mais elle paraît être en diminution dans les pays développés. Cette diminution est liée à une meilleure prise en charge des infections respiratoires et à l'efficacité des campagnes de vaccination, notamment contre la coqueluche et la rougeole. Les DDB s'expriment habituellement par une hypersécrétion bronchique avec un encombrement bronchique et/ou une toux chronique. La bronchorrhée matinale caractéristique est rare chez l'enfant. Le diagnostic des DDB est confirmé par la tomodensitométrie (TDM) thoracique qui permet une bonne visualisation du calibre bronchique et peut détecter même les lésions minimes. Les DDB sont définies radiologiquement par un diamètre bronchique interne supérieur au diamètre externe de l'artère adjacente [1, 2]. Elles

peuvent être dues à une cause locale telles que la tuberculose (TBC) pulmonaire ou l'inhalation de corps étranger (CE) endo-bronchique, ou à une maladie générale telles que la mucoviscidose, la dyskinésie ciliaire primitive (DCP) ou un déficit immunitaire. Cependant, et malgré la multitude des moyens d'investigation, il n'est pas rare que l'étiologie des DDB demeure inconnue. La maladie est alors dite « orpheline » [3]. Le seul traitement curatif est la chirurgie qui n'est possible que lorsque les DDB sont localisées et non évolutives. La prise en charge médicale, préconisée dans tous les cas, est basée sur la kinésithérapie respiratoire et l'antibiothérapie. Le pronostic est étroitement lié à l'étendue et à l'étiologie des DDB.

En Tunisie, les données sur les DDB de l'enfant sont insuffisantes. La kinésithérapie est irrégulièrement suivie pour de multiples raisons. L'antibiothérapie est le plus souvent probabiliste faute de prélèvement bactériologique faisable à proximité. Les objectifs de notre travail étaient de soulever les difficultés du diagnostic étiologique et de la prise en charge des DDB chez l'enfant tunisien à travers l'étude des caractéristiques cliniques, para-cliniques et évolutives de cette pathologie.

MATÉRIEL ET MÉTHODE

Notre étude était rétrospective incluant tous les enfants adressés à notre service pour une exploration de DDB de 2003 à 2015. Le diagnostic de DDB était retenu devant la présence d'un diamètre bronchique interne supérieur au diamètre externe de l'artère adjacente à la TDM thoracique, quelque soit le caractère localisé ou diffus des DDB, et quelque soit son siège. Il n'y avait pas de cas non inclus. Les patients ayant une présomption de bronchectasies sur la radiographie du thorax (RT) sans confirmation tomodensitométrie étaient exclus.

Les données des patients ont été recueillies à partir des dossiers médicaux sur une fiche de renseignement. Pour chaque patient, nous avons relevé l'âge, le sexe, les antécédents médicaux, les circonstances de découverte des DDB, leur signes fonctionnels, les données de l'examen physique, et les résultats des examens complémentaires. Les explorations pratiquées à visée étiologique étaient précisées. Elles sont illustrées dans le tableau I.

Le traitement et le mode évolutif des DDB étaient également rapportés pour chaque patient.

Les renseignements recueillis ont été enregistrés et classés dans un fichier Excel. L'étude était descriptive et transversale. L'analyse statistique était effectuée en utilisant les programmes d'application statistique du tableur Excel. Le test de Chi² était utilisé pour les analyses de corrélation. Le seuil de significativité des « p » était de 0,05.

Tableau I : Différentes explorations des bronchectasies réalisées à visée étiologique

Explorations à visée étiologique	Étiologie recherchée
Test de la sueur Etude de la biologie moléculaire	Mucoviscidose
Intradermoréaction à la tuberculine Recherche de <i>Bacille de Koch</i> (BK) dans les crachats et/ou dans le liquide des tubages gastriques	Tuberculose pulmonaire
Tests cutanés allergologiques +/- des explorations fonctionnelles respiratoires	Asthme allergique
- Bilan de l'immunité humorale (dosage des immunoglobulines (Ig) A, G et M et des sous-classes d'Ig G de 1 à 4) - Bilan de l'immunité cellulaire : 1. marqueurs lymphocytaires 2. réponse aux mitogènes et aux antigènes 3. test de réduction au nitrobleu de tétrazolium 4. test d'exploration fonctionnelle du polynucléaire	Déficit immunitaire
Brossage ciliaire nasal ou bronchique pour une étude microscopique des cils	Dyskinésie ciliaire primitive
Fibroskopie bronchique	<ul style="list-style-type: none"> Corps étranger endo-bronchique Réalisation d'un prélèvement ciliaire
pHmétrie	Reflux gastro-œsophagien

RÉSULTATS

Nous avons colligé 28 enfants répartis en 17 garçons et 11 filles, soit un sex-ratio égal à 1,5. L'âge moyen au moment du diagnostic était égal à six ans et neuf mois [extrêmes : 9 mois ; 14 ans]. Les DDB étaient plus fréquentes après l'âge de deux ans (Fig. 1).

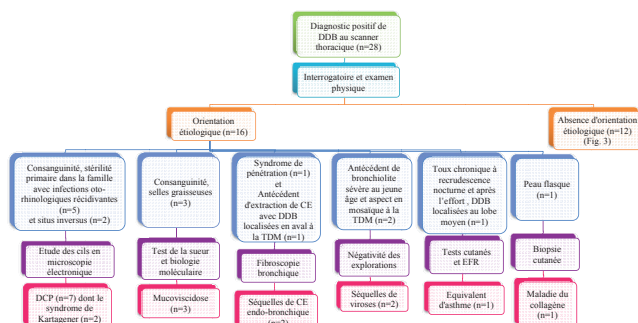


FIGURE 1 : Répartition des patients atteints de bronchectasies selon l'âge

Les DDB étaient suspectées devant des broncho-pneumopathies récurrentes (BPR) dans 20 cas (sifflantes dans neuf cas), une pneumopathie trainante dans cinq cas, et une toux et encombrement bronchique chroniques dans deux cas. Leur découverte était fortuite lors d'une hospitalisation pour une infection urinaire dans un cas. Chez ce patient, l'examen pulmonaire systématique avait montré des râles crépitants localisés incitant la réalisation d'une RT puis une TDM thoracique. Le délai diagnostique moyen chez nos 28 patients était égal à quatre ans [extrêmes : 2 mois ; 11 ans].

La toux chronique était le maître symptôme chez tous nos patients. Elle était particulièrement grasse dans 13 cas, et matinale dans quatre cas, Elle était

associée à un encombrement bronchique depuis le jeune âge dans 21 cas. L'examen pleuro-pulmonaire avait relevé une polypnée dans 11 cas avec une fréquence respiratoire moyenne égale à 45 cycles/min. Deux patients avaient une saturation artérielle en oxygène basse en air ambiant (90% et 92%), et huit avaient des signes de lutte légers (n=3), modérés (n=4) ou importants (n=1). Une déformation thoracique a été notée dans quatre cas dont deux associés à un hippocratisme digital débutant. L'auscultation pulmonaire était anormale dans la majorité des cas (n=24) retrouvant des râles sibilants (n=17), ronflants (n=9), et/ou crépitants (n=7). La RT était pathologique dans tous les cas montrant le plus souvent des opacités alvéolaires (n=20). L'aspect évocateur de DDB sous forme d'images aréolaires ou en rail était retrouvé chez six patients. A la TDM thoracique, les bronchectasies étaient de type cylindrique (n=19), kystique (n=17), et/ou moniliforme (n=1). Elles étaient localisées en premier lieu au niveau du lobe moyen (n=14). Les lésions étaient limitées à un lobe dans 13 cas et étendues à plus de deux lobes dans dix cas. Elles étaient bilatérales dans la moitié des cas. Le délai diagnostique des DDB n'avait pas d'impact sur l'importance de leur étendue au scanner thoracique.

La démarche du diagnostic étiologique s'est basée d'abord sur l'interrogatoire. Il a révélé des antécédents familiaux de consanguinité (n=19), de stérilité primaire (n=7), de DDB (n=3) et d'atopie (n=2). Sur le plan personnel, il a retrouvé une détresse respiratoire néonatale inexplicée (n=5), des manifestations oto-rhinologiques récurrentes (n=7), des épisodes de bronchiolites modérés à sévères (n=6), des selles graisseuses et nauséabondes (n=3), un syndrome de pénétration (n=2), et une toux à recrudescence nocturne et après l'effort (n=1). Les signes physiques d'orientation étaient une hypotrophie (n=9), une rhinite purulente avec un jetage postérieur (n=4), des bruits du cœur inversés à droite (n=2), une otorrhée purulente (n=2), et une dysmorphie faciale associée à une peau flasque du visage évoquant une maladie du collagène (n=1). L'imagerie a confirmé le situs inversus complet dans deux cas.

Les examens complémentaires à visée étiologique consistaient en une endoscopie bronchique (n=24), un test de la sueur (n=21), un bilan immunitaire (n=19), un bilan tuberculeux (n=18), un brossage ciliaire bronchique (n=13), un bilan allergologique (n=11), une pHmétrie (n=4), et/ou une biopsie cutanée (n=1). Au terme de ce bilan, une cause de DDB était retenue chez 18 patients parmi 28. L'intérêt de ces moyens d'investigation était variable. Les données clinico-radiologiques initiales avaient guidés le diagnostic étiologique dans 17 cas. En l'absence d'une orientation anamnétique, physique et tomodynamométrique, une étiologie des DDB était identifiée dans un cas parmi 11 (Fig. 2 et 3).

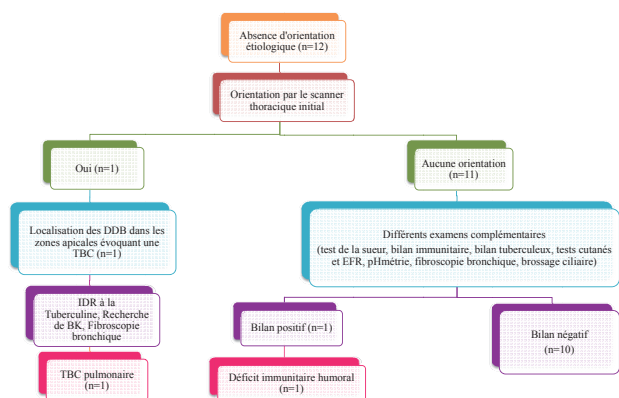


FIGURE 2 : Arbre décisionnel de l'orientation étiologique des bronchectasies chez l'enfant

Les DDB congénitales représentaient les deux tiers des étiologies (12/18). Par rapport aux DDB acquises, elles survenaient à un même âge moyen (7 ans), mais étaient le plus souvent bilatérales (1/6 vs 10/12; $p=0,01$). Le tableau II illustre les arguments du diagnostic étiologique chez nos 18 patients. La DCP était confirmée par une étude ciliaire dans trois cas sur sept, qui a montré une absence des bras de dynéine internes ($n=3$). Cette anomalie était associée à une absence des bras de dynéine externes, à la présence de mégacils, et à une désorganisation des microtubules dans un cas chacune. L'interprétation des brossages bronchiques n'a pas pu être poursuivie faute de microscope électronique. La mucoviscidose était diagnostiquée chez trois patients à un âge moyen égal à quatre ans [extrêmes : 2,5 ; 5,5 ans]. Au moment du diagnostic, une déformation thoracique associée à un hippocratisme digital débutant était observée dans deux cas, et un *Pseudomonas aeruginosa* (PA) était isolé à l'examen cytotactériologique des crachats (ECBC) dans les trois cas.

Tableau II : Etiologies des bronchiectasies chez l'enfant : Données de la littérature

Diagnostic retenu	Nombre	Arguments
Dyskinésie ciliaire primitive	7	1. DCP confirmée devant une biopsie ciliaire en faveur d'une atteinte axonémale primitive des cils ($n=3$). 2. Syndrome de Kartagener très probable devant l'association de DDB avec des signes oto-rhinologiques et un situs inversus ($n=2$). 3. DCP probable devant l'association de consanguinité de premier degré, antécédent familial de stérilité primaire, encombrement bronchique chronique, BPR sifflants, otites récidivantes et la négativité des explorations ($n=2$).
Mucoviscidose	3	4. Tests de la sueur positifs ($n=3$) (taux moyen du chlore sudoral = 85 mmol/l) 5. Biologie moléculaire : 6. mutation "F508del" à l'état homozygote ($n=2$) 7. mutation "G542X" à l'état homozygote ($n=1$)
Corps étranger	2	8. Antécédent d'extraction de CE avec des DDB localisées en aval ($n=1$). 9. Antécédent de syndrome de pénétration avec des DDB localisées en aval d'un granulome endo-bronchique à l'endoscopie, et la négativité des autres explorations en particulier le bilan tuberculeux ($n=1$).
Séquelle de virose	2	10. Diagnostic probable devant un antécédent de bronchiolite sévère au jeune âge avec des DDB proximales et bilatérales, un aspect en mosaïque à la TDM thoracique et la négativité des explorations.
Syndrome du lobe moyen équivalent d'asthme	1	11. Association de toux chronique à recrudescence nocturne et après l'effort, des DDB localisées au lobe moyen, une bonne réponse clinique après bronchodilatateurs, et la négativité des explorations.

Syndrome du lobe moyen équivalent d'asthme

11. Association de toux chronique à recrudescence nocturne et après l'effort, des DDB localisées au lobe moyen, une bonne réponse clinique après bronchodilatateurs, et la négativité des

Arguments d'orientation ou de confirmation du diagnostic étiologique des bronchectasies ($n=18$)

La kinésithérapie respiratoire était indiquée chez tous nos patients. Elle était pratiquée de façon régulière dans dix cas, avec une moyenne de quatre séances par semaine [extrêmes : 3 ; 7 jours par semaine], et de façon irrégulière dans 11 cas. Sept patients n'avaient bénéficié d'aucune séance en ambulatoire. Les mauvaises conditions socioéconomiques, l'éloignement à un centre de kinésithérapie, et la scolarisation étaient les principaux facteurs limitants.

En dehors de la mucoviscidose, tous les patients ont bénéficié d'une antibiothérapie orale de courte durée lors des surinfections respiratoires. La première molécule prescrite était l'amoxicilline-acide clavulanique. Chez 18 patients, le choix était le plus souvent adapté en fonction de l'ECBC, isolant fréquemment un *Haemophilus influenzae* (HI). Une antibio-prophylaxie, basée essentiellement sur une alternance entre amoxicilline et cotrimoxazole, était administrée chez dix enfants en période automno-hivernale à cause des exacerbations fréquentes. Les trois patients atteints de mucoviscidose avaient une colonisation chronique à PA. Ils recevaient régulièrement tous les trois à quatre mois des cures intraveineuses de piperacilline relayées par des nébulisations de colimycine. Des bronchodilatateurs de courte durée d'action et des corticoïdes inhalés étaient administrés chez 13 patients ayant des exacerbations obstructives. Une lobectomie a été indiquée chez deux enfants présentant des surinfections broncho-pulmonaires fréquentes avec des DDB localisées et idiopathiques. Chez l'un d'entre eux, une deuxième intervention était nécessaire trois ans après, à cause de la récurrence des symptômes cliniques et de l'extension des lésions à l'imagerie.

Nos 28 patients étaient suivis pendant cinq ans en moyenne [extrêmes : 1 an ; 12 ans]. Les symptômes respiratoires se sont améliorés chez 15 enfants. Une majoration de la toux et de l'encombrement bronchique était observée chez six patients. Leurs DDB étaient dues à une séquelle de virose, une maladie du collagène dans un cas chacune, et idiopathiques dans quatre cas. Deux patients ont développé une insuffisance respiratoire chronique nécessitant la mise en route d'une oxygénothérapie de longue durée après un délai moyen de deux et dix ans. Ils avaient des séquelles de virose ($n=1$) et des DDB idiopathiques ($n=1$). Une hypertension artérielle pulmonaire était également objectivée dans le premier cas.

En dehors de la mucoviscidose, les surinfections broncho-pulmonaires nécessitant le recours à une antibiothérapie survenaient à raison de 3-4 fois par an dans neuf cas, 1-2 fois par an dans dix cas,

et moins d'une fois par an dans six cas. Leur documentation bactériologique par un suivi régulier des ECBC était possible chez 18 patients. L'agent infectieux le plus incriminé était l'HI suivi de la *Moraxella catarrhalis*. En plus de la colonisation chronique à PA, deux des trois patients atteints de mucoviscidose avaient présenté une surinfection à un *Staphylococcus aureus*.

La TDM thoracique de contrôle (n=16) a montré surtout une stabilisation des lésions (n=10). Les explorations fonctionnelles respiratoires (EFR), pratiquées chez neuf patients, ont trouvé une obstruction bronchique distale irréversible après inhalation de bronchodilatateur dans six cas.

DISCUSSION

Notre étude a montré que les DDB de nos 28 patients étaient découvertes après une évolution moyenne des manifestations respiratoires de quatre ans. Ce délai dénote essentiellement du retard du diagnostic étiologique de la pathologie respiratoire sous-jacente qui a évolué et aboutit au stade de DDB d'autant plus qu'elles étaient bilatérales dans la moitié des cas. Les principales explorations à visée étiologique étaient la fibroscopie bronchique et le test de la sueur. Une cause des DDB était retenue dans 18 cas. En l'absence d'une orientation clinico-radiologique, elle n'a été identifiée que dans un cas parmi 11. La DCP et la mucoviscidose représentaient les premières étiologies avec des moyens de confirmation limités pour la DCP. Les trois patients atteints de mucoviscidose étaient infectés par le PA au moment du diagnostic, c'est dire l'importance du dépistage de cette maladie à un stade plus précoce. Seuls dix patients bénéficiaient d'une kinésithérapie respiratoire régulière. Les problèmes rencontrés étaient essentiellement liés à des conditions socio-économiques défavorables et à une mauvaise organisation des soins. De même, faute de moyens, le suivi bactériologique par des ECBC était réalisé uniquement chez 18 patients. L'HI était le premier germe isolé. Deux patients ont eu un traitement chirurgical et deux autres ont développé une insuffisance respiratoire chronique nécessitant une oxygénothérapie de longue durée.

Les DDB sont habituellement découvertes à l'âge préscolaire par des bronchites récidivantes ou des pneumopathies récurrentes notamment dans un même territoire [4]. Dans l'étude d'Outterryck [5], portant sur 22 enfants atteints de DDB non liées à une mucoviscidose, la maladie était découverte à un âge moyen égal à sept ans, à l'occasion d'une symptomatologie respiratoire chronique dans 20 cas, une fièvre prolongée dans un cas, et un dépistage au cours d'un bilan de contagion tuberculeux dans un autre cas. Les BPR ont révélé les DDB chez la majorité de nos patients (n=20)

La RT est le premier examen à réaliser devant ces

symptômes. Dans notre série, l'aspect évocateur de DDB était observé dans six cas. Dans une cohorte pédiatrique réunissant 93 cas de DDB hors mucoviscidose, la RT était anormale, mais sans détecter les images de broncheectasies, dans 53% des cas. Elle était jugée normale dans 13% des cas, et était conforme au scanner thoracique dans 5% des cas [6]. Ainsi, la RT a une faible sensibilité pour diagnostiquer les DDB chez l'enfant. Néanmoins, elle reste un moyen de dépistage.

La TDM thoracique est l'examen de choix pour diagnostiquer les DDB. En effet, elle permet de détecter les lésions à un stade précoce, et de préciser leur type, leur siège et leur extension avec une bonne sensibilité et spécificité. Chez nos 28 patients, le lobe moyen était le plus affecté probablement à cause de la fréquence de la DCP où son atteinte est habituelle. Dans une étude pédiatrique incluant 92 cas de DDB, le lobe inférieur gauche était le plus souvent atteint [7]. Les auteurs pensent que les phénomènes de gravité rendent plus difficile la clearance muco-ciliaire dans les lobes inférieurs par rapport aux supérieurs, ce qui augmente le risque de DDB dans ces territoires. Selon Dagli [8], la localisation des DDB dépend de son étiologie. Ainsi, une atteinte bilatérale prédominante aux lobes supérieurs est souvent observée en cas de mucoviscidose, de TBC pulmonaire, ou d'aspergillose broncho-pulmonaire allergique. Les DDB secondaires aux infections respiratoires virales touchent plutôt les lobes inférieurs. Ces données n'ont pas été partagées par Li et al [9] qui n'ont trouvé aucune association entre la distribution des DDB de 136 enfants et leurs étiologies. Le siège des lésions a guidé le diagnostic d'une TBC pulmonaire chez un de nos patients.

La recherche étiologique est une étape importante dans la prise en charge des DDB. En effet, elle permet de concevoir une approche thérapeutique spécifique et d'apprécier le pronostic de la maladie. Dans la série de Li et al [9] portant sur 136 cas, l'identification de la cause des DDB dans 101 cas a conduit à un changement considérable dans la prise en charge de 77 enfants. La démarche doit être méthodique guidée par des éléments cliniques, radiologiques, et par des examens spécifiques [10]. Certains éléments anamnestiques et physiques, respiratoires et/ou extra-respiratoires, sont caractéristiques, tels que l'iléus méconial pour la mucoviscidose, la stérilité pour la DCP et le situs inversus pour le syndrome de Kartagener. Ces données peuvent par conséquent permettre une orientation rapide vers la cause des DDB et une économie des frais d'investigation. Dans notre série, l'analyse des antécédents personnels était d'un grand apport pour retenir le diagnostic de DCP sans preuve histologique dans quatre cas. De même, un faisceau d'arguments anamnestiques et radiologiques était à l'origine du diagnostic de séquelles de virose (n=2), de CE endo-bronchique (n=2), et

d'un équivalent d'asthme (n=1). L'examen physique a apporté des éléments pertinents pour orienter le diagnostic étiologique des DDB chez trois de nos patients en montrant une peau relâchée et flasque dans un cas de maladie du collagène et des bruits du cœur situés à droite dans deux cas de syndrome de Kartagener.

En l'absence d'orientation, les investigations sont plus larges. Le choix des examens complémentaires à réaliser est variable (Tableau III).

Tableau III : Examens complémentaires pratiqués à visée étiologique chez des enfants atteints de dilatations des bronches selon la littérature

Séries	Nombre de cas	Examens complémentaires						
		Test de la sueur	Bilan immunologique	Bilan tuberculeux	Tests cutanés / EFR	pHmétrie	Endoscopie bronchique	Brossage ciliaire
Outteryck et al [5]	22	11	21	-	9	1	8	5
Eastham et al [6]	93	-	80	-	-	-	46	46
Kim et al [7]	92	2	50	13	-	4	59	35
Li et al [9]	136	3	110	23	-	52	68	20
Notre série	28	21	19	18	11	4	24	13

Il dépend des données initiales et de la disponibilité des moyens techniques. Deschildre [2] recommande d'être exhaustif afin de couvrir toutes les hypothèses étiologiques. Il rajoute que le test de la sueur, le bilan immunitaire et le bilan allergologique sont incontournables. En cas de DDB localisées, une origine acquise doit être recherchée en premier lieu par une endoscopie bronchique et un bilan tuberculeux [10]. Dans notre série, la fréquence élevée de la réalisation de la fibroscopie bronchique par rapport aux autres examens complémentaires pourrait être expliquée par la présence de bronchectasies unilatérales dans la moitié des cas, et aussi par l'indication de brossage ciliaire.

Par ailleurs, bien que les explorations soient nombreuses, leur rentabilité peut être limitée. Dans les pays où la mucoviscidose est dépistée à la période néonatale, les DDB sont devenues une circonstance de découverte rare de la maladie. Ainsi, dans ces pays, lors de l'exploration étiologique des DDB, le test de la sueur, pratiqué de principe, revient le plus souvent négatif [11]. Dans la série de Li et al [9] regroupant 136 cas de DDB chez des enfants âgés en moyenne de 12 ans, la pHmétrie, le bilan immunitaire, l'étude ciliaire et l'endoscopie bronchique étaient pathologiques dans respectivement 23/51 cas (45%), 46/110 cas (42%), 20/66 cas (30%), et 8/68 cas (12%). Parmi les 21 tests de la sueur réalisés dans notre série, trois étaient pathologiques. Le bilan immunitaire (n=19) et le bilan tuberculeux (n=18) étaient positifs dans un cas chacun. Tous les tests cutanés allergologiques étaient revenus négatifs, le diagnostic d'asthme étant habituellement établi bien avant le stade de DDB en Tunisie.

Ainsi, malgré la multitude des explorations, les DDB peuvent rester sans cause identifiée. Dans notre étude, l'étiologie des DDB était inconnue chez dix patients parmi 28 (35%). Dans l'étude coréenne de Kim et al [7] et britannique de Li et al [9], les valeurs étaient moindres (respectivement : 26% et 14%) (Tableau IV).

Tableau IV : Etiologies des bronchiectasies chez l'enfant : Données de la littérature

Séries	Nombre de cas	Etiologies des bronchiectasies (Nombre de cas)								
		DDB Idiopathiques	Mucoviscidose	DCP	DIP	TBC	CE	Asthme	Séquelle de virose et apparentés	Autres
Outteryck [5]	22	1	-	3	4	-	-	3	9	<ul style="list-style-type: none"> • Atresie bronchique (n =1) • Apnée obstructive (n=1) • Post pneumonie (n=31) • Pneumopathies d'inhalation (n=3)
Eastham et al [6]	93	17	-	1	24	-	-	1	8	<ul style="list-style-type: none"> • Syndrome familial (n=2) • Malformations congénitales (n=4) • Association avec une esophagite primitive à éosinophile (n=2)
Kim et al [7]	92	13	2	4	8	17	-	-	30	<ul style="list-style-type: none"> • Pneumopathies interstitielles (n=16) • Bronchiolite oblitérante post-greffe de moelle osseuse (n=2) • Pneumopathies d'inhalation (n=25)
Li et al [9]	136	35	-	20	40	1	-	-	4	<ul style="list-style-type: none"> • Déficit immunitaire secondaire (n=6) • Malformations broncho-pulmonaires congénitales (n=5)
Karakoc et al [12]	23	-	4	3	4	4	-	4	4	-
Notre série	28	10	3	7	1	1	2	1	2	<ul style="list-style-type: none"> • Maladie du collagène (n=1)

Les causes des DDB chez l'enfant ont évolué dans le temps. Grâce à la généralisation de la vaccination, l'incidence des DDB liées à la rougeole et à la coqueluche a nettement baissé laissant la place aux étiologies héréditaires, et de plus en plus à l'origine post-virale (Tableau IV) [13, 14]. Kapur et al [4] ont souligné l'importance de la fréquence des DDB post-virales dans les pays développés par rapport aux pays en voie de développement. La différence était expliquée par une meilleure documentation des épisodes infectieux antérieurs dans les pays développés. Une méta-analyse récente a regroupé 12 études sélectionnées parmi 491 séries portant sur les DDB de l'enfant hors mucoviscidose [15]. Chez les 989 enfants colligés, les premières causes retrouvées étaient les DDB post-infectieuses (17%), suivi du déficit immunitaire primitif (16%), des pneumopathies d'inhalation (10%), de DCP (9%), et enfin, des malformations congénitales (3%). Dans la série de Kim et al [7], les séquelles de virose à type de bronchiolite oblitérante étaient au premier plan à cause d'un biais de sélection puisque leur hôpital était un centre de référence. La prédominance des étiologies congénitales chez nos patients (12/18) pourrait être due à la forte prévalence de la consanguinité (19/28).

Sur le plan thérapeutique, les bronchectasies diffuses sont difficiles à traiter et rarement curables. Les patients demeurent symptomatiques et nécessitent un traitement médical au long cours. La kinésithérapie respiratoire est systématique, assurant le drainage bronchique. D'autre part, le kinésithérapeute aide à dépister les surinfections bronchiques et les déformations thoraciques. Il contribue également à l'éducation des patients et à leur motivation permanente pour une bonne ob-

servance thérapeutique [16]. Dans notre série, seuls dix patients parmi 28 ont bénéficié d'une kinésithérapie régulière. En Tunisie, les mauvaises conditions socio-économiques, l'éloignement d'un centre de kinésithérapie, et la scolarité sont les principaux facteurs limitants sans oublier la lassitude des enfants et de leurs parents. Il est donc nécessaire de créer un réseau de kinésithérapeutes de proximité capables d'exercer aussi bien en cabinet qu'au domicile pour les patients en difficulté.

L'antibiothérapie trouve son indication en cas d'exacerbation broncho-pulmonaire et dans les situations où une antibio-prophylaxie est nécessaire. En cas d'exacerbation, elle doit être précoce et efficace. Le choix initial vise les principaux germes de surinfection respiratoire, en particulier l'HI, le *Streptococcus pneumoniae*, et la *Moraxella catarrhalis*. Il sera adapté secondairement selon les données de l'antibiogramme [3, 17]. Toutefois, il peut être difficile en l'absence d'isolement du germe, en présence de souches résistantes, ou en cas de colonisation par plusieurs bactéries [18]. Les molécules les plus utilisées sont l'amoxicilline, l'amoxicilline-acide clavulanique, les céphalosporines de troisième génération et les macrolides [19, 20]. Dans une étude portant sur 30 enfants caucasiens atteints de DDB hors mucoviscidose, le choix des antibiotiques était empirique dans 67% des cas, et orienté par une culture bactérienne dans 33% des cas. La principale molécule était l'amoxicilline-acide clavulanique (82%) [19]. Le SA et le PA sont plus rencontrés dans les DDB liées à une mucoviscidose [17, 21]. D'après Mayaud et al [21], dans les DDB hors mucoviscidose, l'âge moyen de survenue d'une surinfection à PA est plus tardif par rapport à celui de l'HI (8 ans vs 3 ans). L'incidence du PA est variable allant de 9% à 45%. Chez les patients atteints de mucoviscidose, elle est égale à 11 % avant l'âge de cinq ans, puis elle augmente progressivement avec l'âge pour atteindre 74 % à 25-34 ans.

L'antibiothérapie préventive est conçue pour lutter contre le cercle vicieux de Col. Son but est d'atténuer la charge bactérienne, de diminuer la libération des protéases et des médiateurs de l'inflammation. Bien qu'une amélioration clinique soit ressentie aussi bien par le patient que par son médecin traitant, aucune étude pédiatrique n'a validé l'efficacité de cette modalité thérapeutique [3, 22]. Selon la revue de Cochrane en 2007, une antibiothérapie continue durant quatre semaines à une année semble avoir un effet positif en matière de DDB. Toutefois, elle doit être ciblée avec une évaluation permanente de son impact sur les symptômes, le nombre d'exacerbation, et la qualité de vie des patients. Il a été également prouvé qu'elle ne contribuait pas à l'amélioration des fonctions respiratoires [23]. Delacourt et al [22] recommandent dans les DDB hors mucoviscidose, l'amoxicilline, un macrolide, ou le cotrimoxazole en monothérapie au long cours, avec une surveillance clinique et bacté-

riologique régulières pour adapter secondairement le choix antibiotique. Ils proposent également de réserver les céphalosporines orales pour le traitement à visée curative afin de limiter le risque individuel d'acquisition d'entérobactéries sécrétrices de β -lactamases. En dehors de la mucoviscidose, une antibio-prophylaxie a été indiquée chez la majorité de nos patients comme dans l'étude d'Outterryck [5] où une association d'amoxicilline, de céphalosporine de 3ème génération, et de cotrimoxazole ou macrolide a été prescrite l'hiver durant six mois chez 18 patients parmi 22.

Désormais, le traitement chirurgical se conçoit pour améliorer la qualité de vie des patients atteints de DDB symptomatiques non améliorés par le traitement médical et afin de prévenir les complications graves tels que l'hémoptysie et la suppuration pulmonaire. Il est surtout indiqué dans les DDB localisées acquises [20]. Dans notre série, deux patients parmi 28 ont été opérés contre 2/23 dans la série de Karakoc et al [12] et 4/22 dans celle d'Outterryck [5]. Le délai évolutif moyen des DDB chez nos patients, au moment du traitement chirurgical, était de deux ans et demi. Il était proche de celui rapporté par Outterryck [5] (2 ans et 4 mois). Sur une période de dix ans, 36 enfants marocains âgés en moyenne de six ans et demi ont eu une résection chirurgicale de leurs DDB dont l'origine principale était post-infectieuse. Les indications opératoires étaient des infections répétées et résistantes au traitement médical (n=13), une destruction totale du parenchyme (n=9), une bronchorrhée abondante (n=7), une atteinte unilatérale et localisée (n=6), des hémoptysies répétées avec retentissement sur l'état général (n=3), et/ou une récurrence de bronchectasies déjà opérées (n=2). L'intervention consistait principalement en une lobectomie (n=15) ou une pneumonectomie (n=10) [24]. Dans une étude récente incluant 60 enfants atteints de DDB, les facteurs liés aux rares complications postopératoires (8%), étaient un volume expiratoire maximal seconde (VEMS) moins de 60% de la valeur prédite, l'hémoptysie, et la durée prolongée des symptômes cliniques [25].

Les DDB se compliquent de surinfections pulmonaires, hémoptysie, et insuffisance respiratoire chronique. Dans la série de Kapur et al [26] portant sur 30 enfants atteints de DDB hors mucoviscidose, les patients présentaient 1,6 exacerbations par an en moyenne. Dans notre série, dix patients avaient 3-4 exacerbations par an, cependant, un contrôle régulier par des ECBC n'était possible que chez 18 patients. La réalisation des ECBC dans notre pays reste difficile en dehors d'un grand centre hospitalier. Ainsi, le recours à une antibiothérapie probabiliste est fréquemment de mise. Le germe de surinfection le plus souvent isolé chez nos patients était l'HI. Ceci était conforme aux données de la littérature [6, 9, 26]. Tous nos patients atteints de mucoviscidose avaient une colonisation chronique à PA.

L'éradication du PA est difficile. Dans une cohorte pédiatrique de DDB non liées à une mucoviscidose, White et al [27] ont traité 30 enfants ayant deux prélèvements positifs à PA par ceftazidime et gentamycine dans 25 cas, associées à la ciprofloxacine par voie orale dans 13 cas, et par la ciprofloxacine per os seule dans cinq cas. La durée totale du traitement était égale à 14 jours. L'éradication initiale du PA était obtenue dans 80% des cas. Elle était maintenue durant 12 mois dans 50% des cas, pendant cinq ans et dix mois dans 30% des cas.

Bien que les lésions de DDB soient par définition irréversibles, elles peuvent s'améliorer voire disparaître chez l'enfant. En effet, parmi les 22 patients de la série d'Outtertyck [5], 15 ont eu au moins une TDM thoracique de contrôle après un délai moyen de 14 mois. La majorité d'entre eux ont vu leurs lésions se stabiliser (n=7). Une régression totale des DDB était confirmée dans cinq cas. Dans la série d'Eastham et al [6], après un délai évolutif minimal de 18 mois, une TDM thoracique de contrôle a été pratiquée dans 19% des cas (18/93). Une régression totale des bronchectasies a été retrouvée chez six patients. Leurs DDB étaient post-infectieuses (4/6) ou idiopathiques (2/6). Pour expliquer ces résultats, les auteurs proposent un nouveau concept évolutif en trois phases : « pré-bronchectasies », « DDB tomodensitométriques », et « DDB fixées ». Ils rajoutent que chez l'enfant, un diagnostic précoce des DDB et un traitement initial agressif pourraient limiter leur évolution vers le troisième stade.

Une cohorte a réuni 88 enfants âgés de six à 15 ans atteints de DDB hors mucoviscidose (n=44) ou ayant une mucoviscidose dépistée à la période néonatale (n=44). Ils étaient tous suivis durant au moins trois ans. En comparant leurs EFR, les auteurs ont trouvé que le VEMS moyen à l'âge de dix ans dans le premier groupe était plus bas que celui du deuxième groupe (68% de la valeur prédite contre 85%). Toutefois, son déclin annuel était plus accéléré en cas de mucoviscidose (-1,9% vs -2,9%) [28]. D'autre part, les données de la littérature sont controversées quant à la corrélation entre l'étendue des lésions de DDB et l'altération des fonctions respiratoires. Chang et al [29] ont analysé les données des EFR de 27 patients atteints de DDB non liées à une mucoviscidose. Aucune relation n'a été trouvée entre les résultats spirométriques et le score radiologique des bronchectasies. De même, Santamaria et al [30] ont trouvé que les EFR de 43 enfants atteints de DDB pouvaient être normales en présence d'une atteinte sévère à l'imagerie thoracique. Ainsi, les EFR ne sont pas considérées comme un outil précis pour l'évaluation de la gravité de la maladie.

CONCLUSIONS

Pour le praticien, derrière le mot DDB se cachent le mot « Double Défi pour les Bronches », le défi étant diagnostique et thérapeutique. En l'absence de stratégie codifiée pour explorer les DDB chez l'enfant, il est important de rechercher en Tunisie une origine congénitale en particulier une DCP ou une mucoviscidose. Un interrogatoire minutieux est nécessaire afin de mieux cibler les examens complémentaires et éviter des explorations inutiles, invasives ou coûteuses. La kinésithérapie respiratoire est d'accès souvent difficile dans notre pays. L'antibiothérapie prescrite lors des exacerbations reste fréquemment probabiliste. Une meilleure organisation des soins est capitale, de même qu'un diagnostic précoce et un traitement adéquat des maladies causales afin de prévenir les DDB.

Conflits d'intérêt : aucun.

RÉFÉRENCES

- [1] Deschildre A. Diagnostic, étiologies, évolution des bronchectasies chez l'enfant. *Rev Pneumol Clin.* 2001;57:S8-12.
- [2] Gould C, Freeman A, Olivier K. Genetic Causes of Bronchiectasis. *Clin Chest Med.* 2012;33:249-263.
- [3] Le Bourgeois M. Stratégie antibiotique dans les bronchectasies de l'enfant (hors mucoviscidose). *Rev Pneumol Clin.* 2001;57:S18-30.
- [4] Kapur N, Karadag B. Differences and similarities in non-cystic fibrosis bronchiectasis between developing and affluent countries. *Pediatr Respir.* 2011;12:91-6.
- [5] Outtertyck A. Dilatation des bronches non mucoviscidosique en pédiatrie : revue rétrospective de 22 enfants suivis au CHU de Caen entre 1997 et 2008 [Thèse]. *Médecine : Caen;*2009.79p.
- [6] Eastham KM, Fall AJ, Mitchell L, Spencer DA. The need to redefine non-cystic fibrosis bronchiectasis childhood. *Thorax.* 2004;59:324-7.
- [7] Kim HY, Kwon JY, Seo J, Song YH, Kim BJ, Yu J, Hong SJ. Bronchiectasis in Children: 10-Year Experience at a Single Institution. *Allergy Asthma Immunol Res.* 2011;3(1):39-45.
- [8] Dagli E. Non cystic fibrosis bronchiectasis. *Pediatr Respir Rev.* 2000;1:64-70.
- [9] Li AM, Sonnapp S, Lex C, Wong E, Zacharasiewicz A, Bush A, et al. Non-CF bronchiectasis: does knowing the aetiology lead to changes in management? *Eur Respir.* 2005;26:8-14.

- [10] Vendrell M, De Gracia J, Olveira C, Martinez MA, Giron R, Maiz L, et al. Diagnosis and treatment of bronchiectasis. Spanish Society of Pneumology and Thoracic Surgery. Arch Bronconeumol. 2008; 44:629-40.
- [11] King P. Pathogenesis of bronchiectasis. Pediatr Respir Rev. 2011;12:104-10.
- [12] Karakok GB, Yilmaz M, Altintas DU, Kendirli SG. Bronchiectasis: Still a problem. Pediatr Pulmonol. 2001;32:175-8.
- [13] Redding G.J. Childhood bronchiectasis around the world. Paediatr Respir Rev. 2010;11:S1-78.
- [14] Feldman C. Bronchiectasis: New approaches to diagnosis and management. Clin Chest Med. 2011;32:535-46.
- [15] Brower KS, Del Vecchino MT, Aronoff SC. The etiologies of non-CF bronchiectasis in childhood. A systematic review of 989 subjects. BMC Pediatr. 2014;14(1):299.
- [16] Pelca D, Fausser C, Evenou D, Picard H, Sebban S. Kinésithérapie respiratoire pédiatrique, argumentaire pour une évolution des pratiques. Kinesither Rev. 2008;8(75):43-51.
- [17] Amorim A, Gamboa F, Azevedo P. New advances in the therapy of non-cystic fibrosis bronchiectasis. Rev Port Pneumol. 2013;19(6):266-75.
- [18] Zengli W. Bronchiectasis: Still a problem. Chin Med J. 2014;127(1):157-72.
- [19] Grimwood K. Airway microbiology and host defences in paediatric non-CF bronchiectasis. Pediatr Respir Rev. 2011;12:111-8.
- [20] Tsang KW, Bilton D. Clinical challenges in managing bronchiectasis. Respirology 2009;14:637-50.
- [21] Mayaud C, Groupe ECRIR. Pseudomonas et bronches. Med mal infect. 2007;37:300-4.
- [22] Delacourt C, Grimprel E, Cohen R. Antibio-prophylaxie en pneumologie pédiatrique (hors mucoviscidose) : quelles indications pour l'antibiothérapie rotative ou alternée et pour l'antibiothérapie prolongée? Arch Pediatr. 2013;20:99-103.
- [23] Evans DJ, Bara A, Greenstone M. Prolonged antibiotics for purulent bronchiectasis in children and adults. Cochrane Database Syst Rev. 2007;18:CD001392.
- [24] Oumellal J. Traitement chirurgical de la dilatation des bronches chez l'enfant à propos de 36 cas [Thèse]. Médecine : Rabat;2010. 108p.
- [25] Sahin A, Meteroglu F, Kelekci S, Karabel M, Eren C, Eren S, Celik Y. Surgical outcome of bronchiectasis in children: long term results of 60 cases. Klin Padiatr. 2014;226:233-7.
- [26] Kapur N, Masters IB, Chang A. Exacerbations in non cystic fibrosis bronchiectasis: Clinical features and investigations. Respir Med. 2009;103:1681-7.
- [27] White L, Mirrani G, Grover M, Rollason J, Malin A, Suntharalingam J. Outcomes of Pseudomonas eradication therapy in patients with non-cystic fibrosis bronchiectasis. Respir Med. 2012;106:356-60.
- [28] Twiss J, Stewart AW, Byrnes CA. Longitudinal pulmonary function of childhood bronchiectasis and comparison with cystic fibrosis. Thorax. 2006;61:414-8.
- [29] Chang AB, Masel JP, Boyce NC, Wheaton G, Torzillo PJ. Non-CF bronchiectasis: clinical and HRCT evaluation. Pediatr Pulmonol 2003;35:477-83.
- [30] Santamaria F, Montella S, Camera L, Palumbo C, Greco L, Boner AL. Lung structure abnormalities, but normal lung function in pediatric bronchiectasis. Chest. 2006;130:480-6.