

La bronchite plastique : une affection pulmonaire rare de l'enfant mais il faut-y penser

Ben Rabeh. R ^(1,2), **Kaddour. F** ^(1,2), **Ismail. I** ^(1,2), **Missaoui. N** ^(1,2),
Atitallah. S ^(1,2), **Yahyaoui. S** ^(1,2), **Mazigh. S** ^(1,2), **Boukthir. A** ^(1,2)

⁽¹⁾ Université de Tunis El Manar, Faculté de médecine de Tunis

⁽²⁾ Hôpital d'enfants Béchir Hamza de Tunis, service de médecine infantile C

OBSERVATION :

Il s'agissait d'une fille âgée de 9 ans, issue d'un mariage non consanguin, sans antécédents personnels ou familiaux particuliers, qui a été hospitalisée pour exploration d'une toux chronique productive avec un poumon gauche blanc à la radiographie du thorax, le tout évoluant dans un contexte d'apyrexie.

L'histoire de la maladie remonte à quatre mois avant son admission marquée par l'installation d'une toux productive à prédominance matinale associée à des accès de toux répétitive amenant la patiente à consulter les urgences pédiatriques à plusieurs reprises. Ces accès de toux s'accompagnaient d'une dyspnée et survenaient à n'importe quel moment de la journée. Ces accès s'amélioraient d'une façon transitoire par une corticothérapie orale de courte durée selon les dires de la mère.

Le jour de son admission, elle a présenté un accès de toux spasmodique. La radiographie du thorax pratiquée aux urgences a montré une opacité parenchymateuse de tonalité hydrique occupant la totalité du champ pulmonaire gauche avec des signes de rétraction responsable d'une hernie médiastinale et un poumon droit distendu (Figure 1).



Figure 1 : Opacité homogène rétractile du poumon gauche avec distension du poumon droit

La patiente a été alors hospitalisée. L'examen à l'admission trouvait une fille obèse avec un indice de masse corporelle à 23,78 Kg/m² et une taille à +1 z-score. La patiente était apyrétique. L'examen pulmonaire notait une dyspnée avec un léger tirage sous-costal et une fréquence respiratoire à 40 cycles/min, une saturation pulsée en O₂ à l'air ambiant à 98%, un silence auscultatoire au niveau de l'hémi thorax gauche. Le murmure vésiculaire était audible à droite. Le reste de l'examen physique était sans anomalies.

Les examens biologiques réalisés à l'admission montraient une hyperleucocytose 12300/mm³ avec des polynucléaires à 8050/mm³ et une hyperéosinophilie à 2140/mm³ et une C-réactive protéine à 26 mg/l. La procalcitonine était de 0,21 ng/mL. L'échographie thoracique a écarté l'éventualité d'une pleurésie associée et l'hypothèse du kyste hydatique pulmonaire. Devant l'absence de fièvre et de syndrome inflammatoire, l'hypothèse d'une pneumonie aiguë communautaire (PAC) bactérienne a été éliminée.

Nous avons complété par une TDM thoracique qui a objectivé un collapsus total du poumon gauche siège d'un bronchogramme liquidien dilaté avec la bronche souche gauche qui était comblée par un contenu hypodense à 18 mm de la carène. Une distension du poumon droit avec hernie trans médiastinale antérieure et postérieure, la trachée et la bronche souche droite ainsi que ses bronches de division étaient perméables (Figure 2).

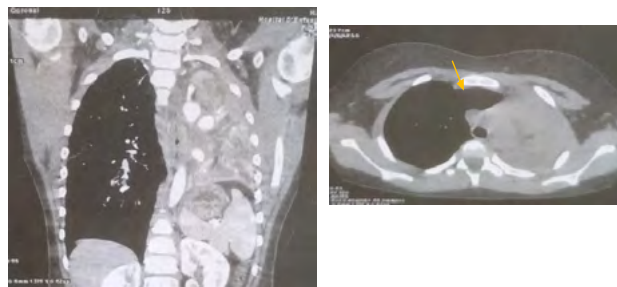


Figure 2 : TDM thoracique montrant un collapsus pulmonaire total gauche et une distension du poumon droit avec hernie trans médiastinale antérieure et postérieure (flèche jaune)

Auteur correspondant :

Dr Rania Ben Rabeh Trabelsi

Mail : raniabenrabeh@gmail.com

Par la suite une exploration endoscopique sous anesthésie générale (fibroscopie bronchique) a été réalisée montrant un arbre bronchique droit libre et à partir de 15 mm de la carène une obstruction totale de la bronche souche gauche par du matériel fibrineux et épais évoquant des moules bronchiques (figure 3).



Figure 3 : Moules bronchiques extraits par endoscopie

Une extraction endoscopique des moules avec lavage et aspiration a été réalisés entraînant la libération de toutes les branches sauf une sous segmentaire médiobasale.

Le diagnostic de bronchite plastique a été retenu.

Quelles sont les hypothèses diagnostiques ?



La bronchite plastique : Complication évolutive de l'aspergillose bronchopulmonaire allergique A propos d'une observation pédiatrique

Ben Rabeh. R ^(1,2), **Kaddour. F** ^(1,2), **Ismail. A** ^(1,2), **Missaoui. N** ^(1,2),
Atitallah. S ^(1,2), **Yahyaoui. S** ^(1,2), **Mazigh. S** ^(1,2), **Boukthir. A** ^(1,2)

⁽¹⁾ Université de Tunis El Manar, Faculté de médecine de Tunis

⁽²⁾ Hôpital d'enfants Béchir Hamza de Tunis, service de médecine infantile C

OBSERVATION :

Il s'agissait d'une fille âgée de 9 ans, issue d'un mariage non consanguin, sans antécédents personnels ou familiaux particuliers, qui a été hospitalisée pour exploration d'une toux chronique productive avec un poumon gauche blanc à la radiographie du thorax, le tout évoluant dans un contexte d'apyrexie.

L'histoire de la maladie remonte à quatre mois avant son admission marquée par l'installation d'une toux productive à prédominance matinale associée à des accès de toux répétitive amenant la patiente à consulter les urgences pédiatriques à plusieurs reprises. Ces accès de toux s'accompagnaient d'une dyspnée et survenaient à n'importe quel moment de la journée. Ces accès s'amélioraient d'une façon transitoire par une corticothérapie orale de courte durée selon les dires de la mère.

Le jour de son admission, elle a présenté un accès de toux spasmodique. La radiographie du thorax pratiquée aux urgences a montré une opacité parenchymateuse de tonalité hydrique occupant la totalité du champ pulmonaire gauche avec des signes de rétraction responsable d'une hernie médiastinale et un poumon droit distendu (Figure 1). La patiente a été alors hospitalisée. L'examen à l'admission trouvait une fille obèse avec un indice de masse corporelle à 23,78 Kg/m² et une taille à +1 z-score. La patiente était apyrétique. L'examen pulmonaire notait une dyspnée avec un léger tirage sous-costal et une fréquence respiratoire à 40 cycles/min, une saturation pulsée en O₂ à l'air ambiant à 98%, un silence auscultatoire au niveau de l'hémi thorax gauche. Le murmure vésiculaire était audible à droite. Le reste de l'examen physique était sans anomalies.

Les examens biologiques réalisés à l'admission montraient une hyperleucocytose 12300/mm³ avec des polynucléaires à 8050/mm³ et une hyperéosinophilie à 2140/mm³ et une C-réactive protéine à 26 mg/l. La procalcitonine était de 0,21

ng/mL. L'échographie thoracique a écarté l'éventualité d'une pleurésie associée et l'hypothèse du kyste hydatique pulmonaire. Devant l'absence de fièvre et de syndrome inflammatoire, l'hypothèse d'une pneumonie aiguë communautaire (PAC) bactérienne a été éliminée.

Nous avons complété par une TDM thoracique qui a objectivé un collapsus total du poumon gauche siège d'un bronchogramme liquidien dilaté avec la bronche souche gauche qui était comblée par un contenu hypodense à 18 mm de la carène. Une distension du poumon droit avec hernie trans médiastinale antérieure et postérieure, la trachée et la bronche souche droite ainsi que ses bronches de division étaient perméables (Figure 2).

Par la suite une exploration endoscopique sous anesthésie générale (fibroscopie bronchique) a été réalisée montrant un arbre bronchique droit libre et à partir de 15 mm de la carène une obstruction totale de la bronche souche gauche par du matériel fibreux et épais évoquant des moules bronchiques (figure 3). Une extraction endoscopique des moules avec lavage et aspiration ont été réalisés entraînant la libération de toutes les bronches sauf une sous segmentaire médiobasale. Le diagnostic de bronchite plastique a été retenu. Les prélèvements ont été adressés aux laboratoires de microbiologie et d'anatomie pathologique.

La patiente a bénéficié d'une kinésithérapie bronchique de drainage, une corticothérapie inhalée et des mucolytiques. L'évolution était favorable marquée par une amélioration de la symptomatologie avec disparition de la toux et des expectorations. Une radiographie du thorax de contrôle a montré une aération du poumon gauche hormis une atélectasie en basale gauche.

DIAGNOSTIC :

Le diagnostic d'une bronchite plastique a été retenu chez notre patiente et une enquête étiologique a été entamée à la recherche d'une pathologie sous-

Auteur correspondant :

Dr Rania Ben Rabeh Trabelsi

Mail : raniabenrabeh@gmail.com

jacente à l'origine de cette maladie. L'échographie cardiaque était sans anomalies.

En se basant sur l'étude anatomopathologique des moules bronchiques prélevées au cours de la fibroscopie bronchique qui a montré la présence d'un exsudat fibrino-leucocytaire englobant de nombreux spores et filaments mycéliens septés, nous avons évoqué un processus inflammatoire d'origine infectieuse ou allergique.

Concernant les causes infectieuses, une IDR à la tuberculine et une recherche des BK dans les crachats étaient négatives permettant d'écartier le diagnostic de tuberculose broncho-pulmonaire. Nous avons également évoqué la mucoviscidose mais le test de la sueur a montré un dosage normal des chlorures ($[Cl^-]=12$ mmol/L) et l'examen cyto bactériologique des crachats était négatif permettant ainsi d'écartier le diagnostic de la mucoviscidose d'autant plus que la fille était eutrophique et n'avait pas présenté des broncho-pneumopathies récidivantes.

Concernant les causes allergiques, l'asthme allergique a été évoqué mais l'EFR n'était pas en faveur. En effet la spirométrie forcée de base a montré un rapport VEMS/CVF et une CVF (capacité vitale fonctionnelle) dans les normes, une baisse légère du VEMS (Volume expiratoire maximal par seconde) (73% de la valeur prédite), une baisse des débits périphériques et absence de réponse significative au Salbutamol. La CPT (capacité pulmonaire totale) était dans les normes (92% de la valeur théorique). L'étude de la diffusion alvéolocapillaire a montré une baisse modérée de la DLCO (capacité de diffusion du monoxyde de carbone) (58% de la valeur théorique).

Le diagnostic d'aspergillose broncho-pulmonaire allergique a été évoqué devant la présence d'une hyperéosinophilie sanguine supérieure à 500 éléments/mm³, un taux élevé des IgE totales à 524 UI/mL (KUI/L) (prélèvement fait sous corticothérapie), une sérologie aspergillaire positive à 1/160, la présence de filaments mycéliens septés à l'étude anatomopathologique des moules et la présence de moules bronchiques à l'aspiration bronchique. Mais l'antigénémie aspergillaire était négative ainsi que la culture des moules. Nous n'avons pas réalisé les tests cutanés à *Aspergillus Fumigatus*.

La patiente a été mise sous corticothérapie orale 1 mg/Kg/j de Prednisone pendant 15 jours. A J15 la corticothérapie a été réduite à 0,75 mg/Kg/j. La corticothérapie a été arrêtée au bout de six mois. La fille a été mise sous Voriconazole dose de charge 200 mg toutes les 12 heures par voie orale pendant 24 heures puis dose d'entretien 100 mg toutes les 12 heures par voie orale pendant trois mois. Ce traitement était associé à la kinésithérapie respiratoire et les mucolytiques.

L'évolution était favorable après un recul de sept mois avec disparition de la toux, baisse de l'hyperéosinophilie (2140→1870→1120→630/mm³) et un nettoyage radiologique complet (Figure 4).



Figure 4 : Radiographie du thorax de notre patiente après un recul de six mois

La patiente n'a pas nécessité d'autres fibroscopies.

DISCUSSION :

La bronchite plastique (BP) est une affection pulmonaire rare de l'enfant dont la prévalence exacte demeure inconnue et semble être sous-estimée [1]. Elle entraîne une obstruction étendue de l'arbre bronchique par des moules épais, ramifiés et fortement adhérents à la paroi bronchique [2]. Le moule est constitué d'un coagulum mucino-fibrineux formé dans la lumière de la totalité ou d'une partie de l'arbre bronchique, en réponse à une agression épithéliale de nature inconnue [3]. Il s'agit d'un véritable corps étranger endogène, il adhère fortement à la paroi rendant son élimination spontanée difficile. Tous les niveaux bronchiques peuvent être atteints en particulier les lobes inférieurs.

Une classification de la maladie basée sur l'étude anatomopathologique des moules a été établie en 1997 par une équipe canadienne qui a décrit deux types histologiques différents. Le premier type correspond à la BP inflammatoire caractérisée par des moules composés d'infiltrats cellulaires importants (cellules épithéliales bronchiques, cellules inflammatoires et éosinophiles), de la fibrine et peu de mucus. Le deuxième type correspond à la BP acellulaire, caractérisée par des moules contenant peu de fibrine, très peu de cellules mononuclées et du mucus en quantité importante [1,4].

La BP inflammatoire se développe au cours des affections respiratoires caractérisées par une hyper-sécrétion muqueuse occasionnée par un processus inflammatoire d'origine allergique (asthme, aspergillose broncho-pulmonaire allergique) ou infectieuse (mucoviscidose, bronchectasies et infections respiratoires sévères). Tandis que les BP acellulaires compliquent les cardiopathies cyanogènes, en particulier la tétralogie de Fallot dans les suites opératoires, de même que les péricardites chroniques constrictives associées à une hyperpression veineuse pulmonaire [1].

L'extraction endoscopique est la technique de référence, au broncho fibroscope ou au tube rigide.

Des séances itératives peuvent être requises, en particulier en cas de fragmentation avec rétention distale. À côté de l'extraction le traitement dépend de l'étiologie sous-jacente [5].

Une autre classification basée sur l'étiologie de la BP a été proposée, elle permet de distinguer trois classes de la BP : allergique, cardiaque et idiopathique [4].

Chez notre patiente l'enquête étiologique était orientée par le résultat de l'étude anatomopathologique des moules bronchiques qui a montré la présence d'un exsudat fibrino-leucocytaire permettant de retenir de le diagnostic de BP inflammatoire. Nous avons orienté notre recherche étiologique vers les causes allergiques et infectieuses.

Le diagnostic de l'aspergillose bronchopulmonaire allergique (ABPA) a été retenu chez notre patiente sur des arguments cliniques, biologiques et radiologiques.

L'ABPA est une affection rare chez l'enfant. Sur le plan étiopathogénique, les mécanismes de l'ABPA ne sont pas entièrement élucidés. En effet l'ABPA est un stade avancé de l'hypersensibilité à *Aspergillus* (HSA) (ou *Aspergillus Sensitization*). L'HSA est une entité particulière principalement décrite chez des patients asthmatiques et parfois chez des patients atteints de mucoviscidose. Elle est définie par la présence d'une réaction d'hypersensibilité immédiate cutanée contre des antigènes d'A. *Fumigatus*. Au cours de l'ABPA, l'inhalation de spores est suivie du développement d'hyphes aspergillaires car l'élimination des spores fongiques est altérée dans l'asthme et la mucoviscidose, avec induction d'une réponse lymphocytaire T (Th2 CD4+) et de la production d'anticorps (IgE médiée [type I] et IgG médiée [type III]). La réaction immunitaire de l'hôte à *Aspergillus* est une réponse lymphocytaire Th1 CD4+. Cependant, la réponse immunitaire dans l'ABPA et l'HSA est une réponse lymphocytaire Th2 CD4+ avec sécrétion de cytokines IL-4, IL-5 et IL-13. La réponse Th2 entraîne une réaction inflammatoire importante avec afflux de plusieurs cellules inflammatoires (incluant polynucléaires neutrophiles et éosinophiles), une prolifération mastocytaire ainsi que la synthèse d'IgE, d'IgA et d'IgG (totales et spécifiques d'A. *fumigatus*) [6].

Sur le plan épidémiologique, la prévalence de l'ABPA variait de 1 à 8% chez les patients asthmatiques, surtout chez les adultes. Dans la mucoviscidose, elle touche principalement les enfants de plus de six ans, les adolescents et les adultes, avec une prévalence allant de 6 à 25% [7]. Les facteurs favorisants ou prédisposants sont l'asthme, la mucoviscidose et certains antigènes HLA. Chez notre patiente le diagnostic de l'asthme a été écarté par l'absence de syndrome obstructif à l'EFR et le diagnostic de mucoviscidose a été également écarté. Le typage HLA n'a pas été fait.

Sur le plan clinique notre patiente avait une toux chronique productive avec des expectorations brunâtres, associée à des accès de toux spasmo-

dique. En effet cliniquement, l'ABPA se manifeste plus fréquemment chez des jeunes adultes présentant à un asthme difficile à contrôler. Elle peut se manifester par des hémoptysies, des expectorations brunâtres ou noirâtres de moules bronchiques, une toux chronique productive notamment durant les périodes d'exacerbation ou une douleur thoracique [8].

Sur le plan radiologique notre patiente a présenté une opacité systématisée rétractile pulmonaire gauche secondaire à un bouchon muqueux obstruant la bronche souche gauche. Cet aspect radiologique a été décrit parmi les images labiles observées au cours de l'ABPA. D'autres images labiles ont été décrites sur les clichés radiographiques standards, tels que les infiltrats parenchymateux hétérogènes, les atélectasies lobaires ou segmentaires. La tomодensitométrie thoracique détecte des anomalies non objectivées sur une radiographie standard, permet une meilleure évaluation de la structure et de la distribution des bronchectasies et constitue l'examen d'imagerie de choix. Les anomalies couramment observées sur la TDM thoracique incluent les bronchectasies, les impactions mucoïdes, les nodules centrolobulaires et les micronodules [7].

Sur le plan fonctionnel respiratoire, notre patiente avait un rapport VEMS/CVF et une CVF dans les normes, une baisse légère du VEMS (73% de la valeur prédite), une baisse des débits périphériques et absence de réponse significative au Salbutamol. En effet dans l'ABPA, des réductions des volumes, notamment le VEMS, sont observées au moment du diagnostic et lors des exacerbations. L'obstruction, définie par une diminution du rapport VEMS/CVF < 0,7, est aggravée lors des exacerbations. Notre patiente n'avait pas de syndrome obstructif. En outre, la réversibilité du trouble ventilatoire obstructif, après l'administration d'un bronchodilatateur est moins fréquente et moins importante dans l'ABPA, comparée à celle des patients asthmatiques. Ce ci pourrait expliquer l'absence de réponse significative au 2 mimétique chez notre patiente. Dans l'ABPA, une diminution de la capacité de diffusion pulmonaire est surtout observée au cours des périodes d'exacerbations et lors du stade de fibrose. Cette anomalie a été retrouvée chez notre patiente puisque l'étude de la diffusion alvéolocapillaire a montré une baisse modérée de la DLCO. Cependant, les épreuves fonctionnelles respiratoires peuvent être normales dans l'ABPA et une spirométrie normale ne doit pas exclure le diagnostic [9]. Sur le plan biologique, notre patiente avait plusieurs arguments biologiques en faveur de l'ABPA, tels que l'hyperéosinophilie sanguine, le taux élevé d'IgE totales, une sérologie aspergillaire positive et la présence de filaments mycéliens septés à l'étude anatomopathologique des moules [6].

Une hyperéosinophilie au niveau du sang ou des expectorations peut être observée lors du diagnostic ou lors des exacerbations en l'absence de

corticothérapie. Une éosinophilie sanguine > 500 éléments/mm³ était considérée comme un critère majeur de l'ABPA [7].

Le taux d'IgE totales est un test utile pour le diagnostic et le suivi de l'ABPA. Dans les critères diagnostiques de l'ABPA, un taux d'IgE totales > 1000 UI/mL constitue un critère majeur [6]. Un taux d'IgE sérique normal (en l'absence de corticothérapie systémique) exclu généralement une ABPA active comme étant responsable des symptômes du patient. Chez notre patiente le taux des IgE totales était élevé à 524 UI/mL (VN<150 UI/mL) mais le prélèvement était fait sous corticothérapie. La recherche d'IgE spécifiques envers *A. Fumigatus* n'a pas été pratiquée.

Le prick test n'a pas été réalisé chez notre malade. En effet, une réaction cutanée d'hypersensibilité immédiate aux antigènes d'*A. Fumigatus* est caractéristique d'ABPA, et correspond à la présence d'IgE spécifiques à *A. Fumigatus*. Il s'agit d'un test facile, rapide et peu onéreux. La sensibilité du test est de 90 % pour le diagnostic d'ABPA [6].

Sur le plan thérapeutique, Le traitement de l'ABPA a pour objectifs le contrôle de l'asthme et des exacerbations ainsi que la prévention de la destruction pulmonaire, en luttant contre le développement des bronchectasies et de l'aspergillose pulmonaire chronique.

Deux piliers thérapeutiques sont utilisés classiquement : les corticoïdes oraux et les antifongiques azolés, notamment l'itraconazole ou le voriconazole, qui atténuent la charge fongique dans les voies respiratoires. Chez notre patiente la corticothérapie systémique et inhalée, les bronchodilatateurs, les antifongiques et les mucolytiques ont permis d'obtenir de bons résultats avec disparition des symptômes et une nettoyage radiologique complet [9].

CONCLUSION :

La bronchite plastique ou maladie des moules bronchiques est une affection rare chez l'enfant mais il faut y penser surtout avec le développement des techniques d'endoscopie bronchique pédiatrique et la possibilité d'une prise en charge thérapeutique adéquate. Néanmoins, l'enquête étiologique devant une BP doit être exhaustive car plusieurs étiologies peuvent être traitées et leur prise en charge est bien codifiée. L'ABPA en est un exemple.

REFERENCES :

- [1] Khemiri M, Hammami O, Zouari S, Khaldi F, Barsaoui S. La bronchite plastique : à propos d'une observation pédiatrique. *Rev Pneumol Clin*. 2008;64(5):234-7.
- [2] Kouismi H, Zahraoui R, Bourkadi JE, Iraqi G. The plastic bronchitis: about one case. *J Funct Vent Pulm*. 2013;4(11):41-4.
- [3] Amangar N, Moubachir H, Bourkadi JE, Barakat Z, Iraqi G. La bronchite plastique : à propos de six cas pédiatriques. *Rev Fr Allergol*. 2013;53(8):624-7.
- [4] Madsen P, Shah S, Rubin B. Plastic bronchitis: new insights and a classification scheme. *Pediatr Respir Rev*. 2005;6(4):292-300.
- [5] Donato L, Mansilla M. Maladie des moules bronchiques chez l'enfant. *Rev Fr Allergol*. 2012;52(2):90-6.
- [6] Agarwal R, Sehgal I, Dhooria S, Muthu V, Prasad K, Bal A, et al. Allergic bronchopulmonary aspergillosis. *Indian J Med Res*. 2020;151(6):529.
- [7] Sunman B, Ademhan Tural D, Ozsezen B, Emiralioglu N, Yalcin E, Özçelik U. Current Approach in the Diagnosis and Management of Allergic Bronchopulmonary Aspergillosis in Children With Cystic Fibrosis. *Front Pediatr*. 2020;8. Available from: <https://www.frontiersin.org/articles/10.3389/fped.2020.582964/full>.
- [8] Patterson TF, Thompson GR, Denning DW, Fishman JA, Hadley S, Herbrecht R, et al. Practice Guidelines for the Diagnosis and Management of Aspergillosis: 2016 Update by the Infectious Diseases Society of America. *Clin Infect Dis*. 2016;63(4):e1-e60.
- [9] Jat K, Vaidya P, Mathew J, Jondhale S, Singh M. Childhood allergic bronchopulmonary aspergillosis. *Lung India*. 2018;35(6):499.