



**DIAGNOSTIQUER ET TRAITER LA
BRONCHECTASIE
NON KYSTIQUE CHEZ LES ENFANTS ET LES
ADOLESCENTS**

*comprendre les recommandations
professionnelles*



ERS EUROPEAN
RESPIRATORY
SOCIETY
every breath counts



ELF

Table des matières

- 1 Introduction
- 2 Qu'est-ce que la bronchectasie infantile ?
- 3 Comment diagnostiquer la bronchectasie chez l'enfant ?
- 4 Comment prendre en charge les bronchectasies chez l'enfant ?
- 5 Quels sont les contrôles nécessaires ?
- 6 Lectures complémentaires



ERS EUROPEAN
RESPIRATORY
SOCIETY
every breath counts



ELF EUROPEAN
LUNG
FOUNDATION

1. Introduction

À qui ce document s'adresse-t-il et de quoi traite-t-il ?

Ce document explique les recommandations cliniques de l'European Respiratory Society pour la prise en charge des enfants et des adolescents atteints de bronchectasie. Il s'adresse aux parents ou aux soignants d'enfants ou d'adolescents atteints de bronchectasie.

Ce document s'adresse aux personnes souffrant de bronchectasie indépendamment de la mucoviscidose.

Que sont les recommandations cliniques ?

Les recommandations cliniques sont le fruit d'un processus scientifique utilisé pour collecter et évaluer les dernières données probantes obtenues sur le terrain. Les recommandations prennent également en compte les avis d'experts reconnus et les priorités des patients et des soignants ayant l'expérience d'une pathologie. Les recommandations cliniques s'adressent aux professionnels de santé. Ces derniers les utilisent comme un recueil de « meilleures pratiques » concernant le diagnostic, la prise en charge et le traitement de maladies spécifiques.

Que contient ce document ?

Ce document résume les points clés des recommandations cliniques et les explique d'une manière plus facile à comprendre pour les personnes qui ne travaillent pas dans le domaine médical.

Vous y découvrirez ce qu'est la bronchectasie, comment elle est diagnostiquée et quels sont les traitements utilisés pour aider à la prise en charge de cette maladie. En fournissant ces informations de manière accessible, ce document vise à aider les parents/soignants et les adolescents atteints de bronchectasie à mieux comprendre la maladie et à se sentir informés lorsqu'ils prennent des décisions concernant les soins.



ERS

EUROPEAN
RESPIRATORY
SOCIETY

every breath counts



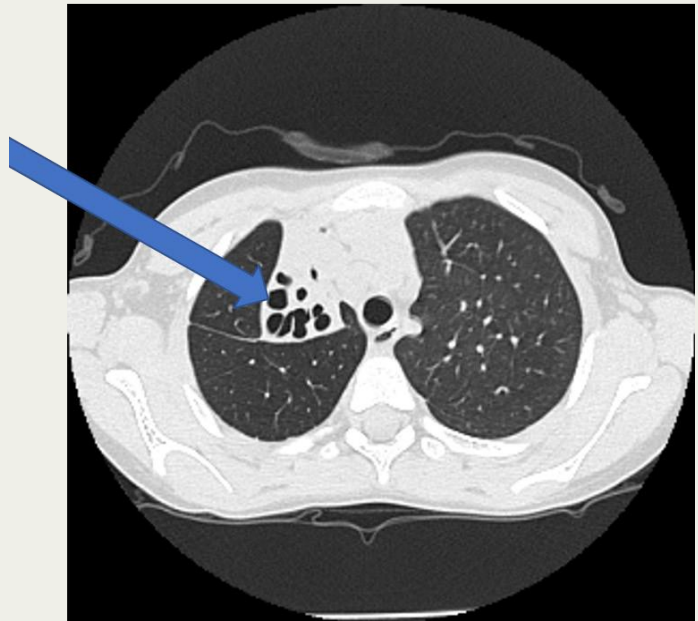
ELF

EUROPEAN
LUNG
FOUNDATION

2. Qu'est-ce que la bronchectasie infantile ?

Tomodensitométrie thoracique montrant des voies respiratoires anormalement élargies. Dans cette partie des poumons, le diagnostic est celui d'une bronchectasie.

Le reste des poumons de cet enfant est normal.



La bronchectasie est une affection pulmonaire de longue durée dans laquelle les voies respiratoires des poumons (également appelées tubes) d'une personne sont endommagées et s'élargissent anormalement. Les voies respiratoires des poumons sont tapissées d'une couche de mucus qui piège les bactéries et aide à garder les voies respiratoires propres. Ce mucus est constamment déplacé vers le haut à travers les voies respiratoires de sorte qu'il peut être craché ou avalé.

Lorsqu'une personne est atteinte de bronchectasie, les tubes des voies respiratoires dans les poumons sont moins efficaces pour éliminer le mucus. En s'accumulant, ce dernier peut devenir plus épais, ce qui favorise la prolifération des bactéries. Le risque de contracter une infection est alors plus élevé.

Les infections peuvent provoquer une inflammation (gonflement) des poumons, susceptible d'endommager ou d'obstruer certaines parties du poumon. Cela peut entraîner des symptômes tels que des crachats de mucus, des infections thoraciques fréquentes, un essoufflement, des douleurs thoraciques, une respiration sifflante et de la fatigue.



ERS EUROPEAN
RESPIRATORY
SOCIETY
every breath counts



ELF EUROPEAN
LUNG
FOUNDATION

Les bronchectasies peuvent affecter une ou plusieurs parties du poumon. Elles peuvent être assez légères lorsqu'il n'y a pas beaucoup de mucus, ou plus graves lorsque la personne atteinte crache davantage de mucus.

Bien que les symptômes de la bronchectasie soient similaires chez les enfants et les adultes, il existe des différences dans la prise en charge de la maladie.

Il est important d'interrompre le cycle des infections à un jeune âge, afin de prévenir des lésions supplémentaires ou même d'inverser les lésions existantes dans les voies respiratoires. Pour ce faire, il faut diagnostiquer la bronchectasie le plus tôt possible et trouver les meilleures approches thérapeutiques. Cela améliorera la qualité de vie des enfants et des adolescents qui vivent avec cette maladie et permettra aux poumons de continuer à remplir leur fonction jusqu'à l'âge adulte.

Les recommandations identifient 5 objectifs de la prise en charge de la bronchectasie chez les enfants et les adolescents :

1. Aider les jeunes poumons à se développer et à fonctionner comme il se doit.
2. Améliorer la qualité de vie des personnes atteintes de la maladie.
3. Réduire le nombre d'infections et de poussées de symptômes.
4. Prévenir toute complication supplémentaire.
5. Inverser si possible les lésions des voies respiratoires.



ERS

EUROPEAN
RESPIRATORY
SOCIETY

every breath counts



ELF

EUROPEAN
LUNG
FOUNDATION

3. Comment diagnostiquer la bronchectasie chez l'enfant ?

Un type d'examen, appelé tomодensitométrie thoracique multidétectrice (MDCT) à haute résolution (HRCT), est recommandé pour confirmer le diagnostic de bronchectasie chez les enfants et les adolescents. Il s'agit d'une sorte de radiographie qui permet d'obtenir une image très détaillée des poumons. Un radiologue ou un spécialiste des voies respiratoires peut examiner l'image détaillée des voies respiratoires afin de détecter tout dommage ou élargissement des tubes.

D'autres tests seront-ils effectués ?

En plus d'un scanner MDCT avec HRCT, d'autres tests seront également effectués pour aider à comprendre la gravité de la bronchectasie et ce qui peut l'avoir causée. Ces informations peuvent aider à prendre des décisions sur les traitements. Tous les enfants devraient se soumettre aux tests suivants :

- Un test de sudation au cours duquel un petit échantillon de sueur est prélevé sur le bras. Les médecins examinent la teneur en sel de la sueur pour déterminer si la bronchectasie est due à la mucoviscidose.
- Un test respiratoire tel que la spirométrie, qui mesure le volume des poumons. Cela peut aider à identifier l'étendue des dommages subis par les voies respiratoires. Ce test sera effectué si l'enfant est en âge de s'y soumettre.
- Une prise de sang pour effectuer une numération globulaire complète et vérifier l'état de santé général.
- Une analyse de sang portant sur le fonctionnement du système immunitaire, qui pourrait aider à comprendre la cause de la bronchectasie.
- Échantillons d'expectorations (mucus) – un échantillon de mucus est craché dans un pot et peut être testé pour rechercher des bactéries dans les poumons. Cela peut aider à déterminer les traitements les plus efficaces.



ERS

EUROPEAN
RESPIRATORY
SOCIETY

every breath counts



ELF

EUROPEAN
LUNG
FOUNDATION

Les experts suggèrent également que dans les endroits où la tuberculose (TB) ou le virus de l'immunodéficience humaine (VIH) sont fréquents, ou si une personne a été en contact avec une personne atteinte de TB, des tests de dépistage de ces maladies devraient également être effectués, car elles peuvent avoir un impact sur la bronchectasie. Certains enfants peuvent avoir besoin d'examens supplémentaires, tels que des tests approfondis sur le fonctionnement du système immunitaire, une bronchoscopie, appelée dyskinesie ciliaire primaire.

Qu'est-ce qu'une exacerbation (crise) ?

Lorsque les symptômes s'aggravent sur une période de trois jours ou plus, on parle d'exacerbation (crise). Il peut s'agir de :

- Toux plus importante que d'habitude.
- Sensation de cracher plus de mucus, ou que le mucus est plus épais et plus difficile à évacuer.
- Sensation de fatigue plus intense.
- Changements de comportement ou d'appétit.
- Certains enfants présentent également des symptômes supplémentaires tels qu'une respiration sifflante et d'autres bruits thoraciques, ainsi que la présence de sang dans les expectorations.

Cela peut être dû à une infection thoracique, mais toutes les crises ne sont pas dues à des infections.

La prise en charge des crises est un élément clé des soins prodigués aux enfants et aux adolescents atteints de bronchectasie et il est important de reconnaître les signes annonciateurs d'une crise. Ceux-ci varient d'une personne à l'autre. Les crises peuvent nécessiter des traitements supplémentaires pour aider à gérer toute aggravation des symptômes.

Pour les enfants ou les adolescents qui sont très essoufflés ou dont le taux d'oxygène est faible, la crise sera considérée comme grave, quel que soit le nombre de jours qu'elle a duré.



ERS

EUROPEAN
RESPIRATORY
SOCIETY

every breath counts



ELF

EUROPEAN
LUNG
FOUNDATION

4. Comment prendre en charge les bronchectasies chez l'enfant ?

Dégagement des voies respiratoires

L'élimination du mucus collant des poumons est un traitement important qui peut être pratiqué régulièrement à la maison. Un kinésithérapeute respiratoire vous enseignera les meilleurs exercices, en fonction de l'âge de l'enfant et de la gravité de ses symptômes. Il peut s'agir de différents exercices de respiration et de différentes positions pour les réaliser. Avec l'âge, les techniques et la fréquence des exercices changent généralement et peuvent être intégrés à un mode de vie actif qui peut inclure le trampoline, la natation, la course à pied, le cyclisme et la pratique d'un instrument à vent. Un professionnel de la santé doit revoir ce programme au moins deux fois par an afin de vérifier que les exercices sont toujours efficaces.

Traitement mucoactif

Les agents mucoactifs sont des médicaments qui aident à éliminer le mucus des poumons. Ces médicaments sont actuellement recommandés pour les adultes atteints de bronchectasie dont la qualité de vie est très médiocre et qui ont du mal à éliminer le mucus de leurs poumons.

Les lignes directrices pour les enfants et les adolescents ne recommandent pas l'utilisation systématique de ces médicaments. En effet, la recherche n'a pas démontré l'efficacité de ces médicaments chez les enfants. Pour 2 types de médicaments mucoactifs (bromhexine et rhDNase), il existe également un risque d'effets secondaires, tels que l'augmentation du nombre de crises et l'aggravation de la fonction pulmonaire au fil du temps.

Dans certains cas, deux types de traitements mucoactifs spécifiques peuvent être utilisés : le mannitol inhalé ou le sérum physiologique hypertonique. Ils ne doivent être utilisés que pour les adolescents qui sont suffisamment âgés pour gérer la prise des médicaments et un professionnel de santé doit leur montrer comment le faire.



ERS

EUROPEAN
RESPIRATORY
SOCIETY

every breath counts



ELF

EUROPEAN
LUNG
FOUNDATION

Ils ne doivent être utilisés qu'après avoir pris un médicament contre l'asthme appelé beta2-agoniste à courte durée d'action (SABA) et connu sous le nom de « médicament de secours ». Cela pourrait contribuer à améliorer l'efficacité des médicaments mucoactifs.

Antibiotiques

Les antibiotiques sont des médicaments utilisés pour lutter contre les infections bactériennes. Les bactéries sont de minuscules germes qui peuvent nous rendre malades. Les recommandations préconisent d'utiliser un antibiotique pendant 14 jours pour traiter les crises. Le type d'antibiotique utilisé sera différent en fonction de la façon dont la personne a réagi aux antibiotiques auparavant et du type de bactéries trouvées dans les échantillons des voies respiratoires. Si la crise ne s'améliore pas avec les antibiotiques, l'utilisation d'antibiotiques par voie intraveineuse, c'est-à-dire administrés directement dans les veines, peut s'avérer nécessaire.

Si l'enfant ou l'adolescent présente des crises répétées, un antibiotique à long terme (connu sous le nom d'antibiotique macrolide) peut être recommandé pour une durée d'au moins six mois, avec des contrôles réguliers afin de vérifier qu'il est toujours efficace. Les macrolides sont sûrs et administrés à très faible dose, souvent 3 fois par semaine, à peine plus pendant la période hivernale. Selon les recommandations, ce traitement devrait être administré aux personnes qui ont eu trois crises ou plus au cours de l'année écoulée, ou une crise sévère ayant nécessité un traitement hospitalier au cours de l'année écoulée.

Certaines personnes peuvent être porteuses d'une bactérie connue sous le nom de *P. aeruginosa* (également appelée *Pseudomonas*) et devront être traitées pour s'en débarrasser. Il a été démontré que l'élimination de cette bactérie a contribué à réduire les crises chez les adultes. Les antibiotiques sont pris pendant une période pouvant aller jusqu'à trois mois afin de se débarrasser complètement de la bactérie.



ERS

EUROPEAN
RESPIRATORY
SOCIETY

every breath counts



ELF

EUROPEAN
LUNG
FOUNDATION

Médicaments contre l'asthme

Dans le passé, certains professionnels de la santé ont suggéré de prendre des médicaments régulièrement utilisés pour les personnes souffrant d'asthme afin d'aider à gérer la bronchectasie. Ces médicaments sont généralement administrés par inhalateur et comprennent des médicaments qui aident à soulager les symptômes d'essoufflement et des médicaments qui aident à prévenir l'aggravation de ces symptômes au fil du temps.

Les lignes directrices suggèrent que ces médicaments, autres que le beta2-agoniste à courte durée d'action (SABA), ne soient pas systématiquement utilisés chez les enfants et les jeunes adultes atteints de bronchectasie. En effet, les données disponibles suggèrent qu'ils ne sont pas efficaces pour ce groupe de personnes et qu'ils pourraient même avoir des effets néfastes. Comme mentionné ci-dessus, un médicament spécifique contre l'asthme, connu sous le nom de SABA, peut être bénéfique avant de prendre un médicament destiné à éliminer les mucosités.

Chirurgie

La chirurgie des bronchectasies est aujourd'hui peu fréquente. L'opération consisterait à retirer les parties des poumons qui ne fonctionnent plus afin d'empêcher la maladie de se propager au reste des poumons. Elle ne doit être envisagée que lorsque toutes les autres options thérapeutiques ont été essayées sans succès et que la vie de l'enfant est gravement affectée par sa maladie.

Les lignes directrices suggèrent qu'un certain nombre de facteurs doivent être pris en compte avant de décider d'une intervention chirurgicale : l'âge de l'enfant, la gravité des symptômes, le fait que la bronchectasie n'ait été détectée que dans une partie spécifique du poumon, la cause de la bronchectasie et le fait que l'intervention chirurgicale soit susceptible d'améliorer la vie quotidienne de l'enfant.



ERS

EUROPEAN
RESPIRATORY
SOCIETY

every breath counts



ELF

EUROPEAN
LUNG
FOUNDATION

Prendre soin de soi

Il existe d'autres compétences et techniques qui peuvent aider les enfants et les adolescents à gérer eux-mêmes leur maladie, en plus des médicaments prescrits par les médecins. Notamment les suivantes :

- Manger sainement et avoir une alimentation équilibrée.
- Un apport suffisant en vitamine D, provenant de la lumière du soleil, de sources alimentaires ou d'un complément alimentaire (consultez toujours votre médecin avant de prendre un complément alimentaire).
- Être actif en faisant régulièrement de l'exercice.
- Se tenir à jour des vaccinations infantiles et des vaccinations annuelles, telles que le vaccin contre la grippe.
- Éviter de fumer.

Il est également important que toutes les autres personnes du foyer se lavent régulièrement les mains afin de réduire la propagation des infections. Il peut également être utile d'éviter de passer du temps avec des personnes dont vous savez qu'elles présentent des symptômes de rhume ou de grippe.

5. Quels sont les contrôles nécessaires ?

Les lignes directrices suggèrent que les visites de contrôle avec un prestataire de soins de santé aient lieu tous les 3 à 6 mois. Ces rendez-vous permettront de vérifier l'état de santé de l'enfant ou de l'adolescent, de rechercher d'éventuelles complications et de tester le fonctionnement des poumons à l'aide de tests de spirométrie.

Pour les enfants capables de cracher du mucus, des prélèvements doivent être effectués tous les 6 à 12 mois. Cela permettra aux professionnels de la santé d'en savoir plus sur les bactéries présentes dans les poumons et de décider quels antibiotiques seront les plus efficaces à l'avenir.

Les radiographies du thorax ne sont pas nécessaires en routine, à moins qu'il n'y ait un problème sous-jacent qui n'a pas été résolu par d'autres examens.

Si l'état de l'enfant ou de l'adolescent s'aggrave progressivement au fil du temps, il convient de procéder à des tests pour rechercher de nouvelles infections ou d'autres affections sous-jacentes.

6. Lectures complémentaires

Recommandations cliniques (version intégrale)

Vous pouvez accéder à l'intégralité de la ligne directrice clinique à l'adresse suivante :

www.ers-education.org/guidelines/all-ers-guidelines/

Priorités des patients atteints de bronchectasie

Informations et soutien pour les personnes atteintes de bronchectasie et leurs soignants, élaborés avec l'aide de patients et de professionnels de la santé dans toute l'Europe.

www.europeanlunginfo.org/bronchiectasis

Child-BEAR-Net (Réseau de recherche sur la bronchectasie chez l'enfant)

Une collaboration de recherche clinique (CRC) soutenue par l'European Respiratory Society (ERS) et l'European Lung Foundation (ELF) qui rassemble différentes parties prenantes, y compris des parents et des patients, pour faire avancer la science et la recherche clinique afin d'améliorer la santé respiratoire et la médecine pour les personnes chez qui on a diagnostiqué une bronchectasie pendant l'enfance.

www.improvebe.org/

EMBARC

EMBARC est un réseau paneuropéen visant à favoriser la recherche clinique sur les bronchectasies et à sensibiliser à cette maladie par le biais d'un partage de protocoles, d'idées de recherche et d'expertise. www.bronchiectasis.eu

À propos de l'ERS

L'European Respiratory Society (ERS) est une organisation internationale qui rassemble des médecins, des professionnels de la santé, des scientifiques et d'autres experts travaillant dans le domaine de la médecine respiratoire. C'est l'une des principales organisations médicales dans le domaine respiratoire, avec un nombre croissant de membres représentant plus de 140 pays. L'ERS a pour mission de promouvoir la santé pulmonaire afin de faire reculer la maladie et d'établir des normes en matière de médecine respiratoire à l'échelle internationale. La science, l'éducation et la sensibilisation sont au cœur de ses actions. L'ERS œuvre pour la promotion de la recherche scientifique et pour la mise à disposition de ressources pédagogiques de grande qualité. Elle joue également un rôle majeur en matière de défense des malades, en sensibilisant le grand public et les responsables politiques aux maladies pulmonaires. www.ersnet.org

À propos de l'ELF

L'European Lung Foundation (ELF) a été fondée par l'European Respiratory Society (ERS) afin de mettre les patients et le grand public en relation avec les professionnels. L'ELF produit des versions « grand public » des recommandations de l'ERS qui résument les recommandations adressées aux professionnels de santé européens, dans un format simplifié, facile à comprendre. Ces documents ne contiennent pas d'informations détaillées sur chaque pathologie et doivent être utilisés en complément d'autres informations destinées aux patients et de discussions avec votre médecin. D'autres informations sur les maladies pulmonaires sont disponibles sur le site web de l'ELF : www.europeanlung.org



ERS

EUROPEAN
RESPIRATORY
SOCIETY

every breath counts



ELF

EUROPEAN
LUNG
FOUNDATION